

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1976 - N° 433

PARALYSIE AURICULAIRE
Etude anatomo-clinique de 3 cas

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 26 Octobre 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Marie-Yvonne PAGNON née TERRAY

Ancienne Externe des Hôpitaux de Lyon

le 5 Janvier 1940

à LYON 4° (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1976 - N° 433

PARALYSIE AURICULAIRE
Etude anatomo-clinique de 3 cas

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 26 Octobre 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Marie-Yvonne PAGNON née TERRAY

Ancienne Externe des Hôpitaux de Lyon

le 5 Janvier 1940

à LYON 4° (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- THÈSE -
U. E. R. LYON-ROD
Année 1985 - 1986

PARALYSIE AGRICOLAIRE
Cytosine monophosphate de 5' adénosine



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 25 octobre 1986
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Maria-Yvonne PAILLOU de TERNAY
Née le 5 janvier 1949
à LYON (France)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I

Président de l'Université : Mr le Pr D. GERMAIN
Premier-Vice Président : Mr le Pr E. ELBAZ
Deuxième Vice-Président : Mr P. PONCET, Maître Assistant
Troisième Vice-Président : Mr H. BONNET, Etudiant.
Secrétaire Général : Mr J. RAMBAUD, Administrateur Civil.

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

Médecine - GRANGE-BLANCHE - Directeur : Mr le Pr B. SALLE
ALEXIS-CARREL - Directeur : Mr le Pr C. GIROD
SUD-OUEST - Directeur : Mr le Pr J.M. ROBERT
LYON-NORD - Directeur : Mr le Pr J.P. GARIN

Biologie Humaine : Mr le Pr J.C. CZYBA

Techniques de Réadaptation : Mr A. MORGON, Maître de Conférences agrégé.

Sciences Pharmaceutiques : Mr le Pr L. ODDOUX

Sciences Odontologiques : Mr le Dr R. VINCENT

Institut Régional d'Education Physique et Sportive : Mr A. MILLON, Professeur d'E.P.S.

Mathématiques : Mr le Pr H. BUCHWALTER

Physique : Mr le Pr R. UZAN

Chimie et Biochimie : Mr le Pr J. HUET

Sciences de la Nature : Mr le Pr J. BRUN

Sciences Physiologiques : Mr R. FONTANGES, Maître de Conférences agrégé

Observatoire de LYON : Mr le Pr J.H. BIGAY

Physique Nucléaire : Mr le Pr A. SARAZIN

Mécanique : Mr le Pr J. MATHIEU

.U.T. n° 1 : Mr le Pr B. POUYET

.U.T. n° 2 : Mr J. GALLET, Directeur E.N.S.A.M.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES PARENTS

C'est un moment à moi, qui dans une fois donné,
que vous avez voulu le moment de l'écriture de
ce livre. Mais il est évident que vous
avez voulu.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR

Voilà le moment de l'écriture, il est à moi
mais il est à vous aussi. C'est à vous
que vous avez voulu, et vous avez.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR

A MONSIEUR LE PROFESSEUR

Examineurs de la thèse:

Président: Monsieur le Professeur R. FROMENT

Assesseurs: Monsieur le Professeur A. PERRIN

Monsieur le Professeur J. NORMAND

Monsieur le Professeur Agrégé R. LOIRE.

A MES PARENTS

*C'est en pensant à eux, qui nous ont tout donné,
que nous avons trouvé le courage de reprendre ce
travail: puisse-t'il exprimer l'affection que nous
leur portons.*

A PAUL, MON MARI

*Grâce à sa présence encourageante, il nous est resté
assez de confiance en nous pour aborder ce travail
que nous lui dédions, en tout amour.*

A ISABELLE ET MARIANNE, NOS FILLES.

A MA BELLE-MERE

En témoignage de toute notre affection.

A MAITRE MARGUERITE FAURE, NOTRE TANTE

*Elle nous a souvent manifesté sa confiance; que ce
travail lui exprime toute notre affectueuse admira-
tion.*

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

et plus particulièrement:

A MADELEINE ET CLAUDE VALETTE

AU DOCTEUR NAILA ABBOD

AU DOCTEUR LILIANE COBLENTZ

AU DOCTEUR MICHELE LOPES-FERNANDES et à RUI.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur FROMENT

Professeur de Clinique et de Prophylaxie cardio-vasculaire

Au cours d'un semestre d'externat passé dans son Service, l'influence de ce maître éminent - dont nous admirions la délicatesse et le sens profond des valeurs humaines - a déterminé notre choix.

Le prestige de son oeuvre scientifique domine la Cardiologie française.

Nous le remercions de ce qu'il a fait pour nous, et sommes fière d'avoir été son élève.

Il a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse: qu'il veuille trouver dans ce modeste travail l'expression de notre respectueuse gratitude.

A NOS MAITRES ET JUGES

Monsieur le PROFESSEUR André PERRIN

Nous avons eu le privilège, au cours de la préparation du diplôme de cardiologie, de bénéficier de son enseignement, remarquable par sa rigueur et sa clarté.

Nous lui sommes très reconnaissante d'avoir accepté de juger notre travail.

Monsieur le PROFESSEUR Jean NORMAND

Nous n'avons pas oublié la bienveillante attention qu'il nous portait quand nous étions son élève. La finesse de son sens clinique, l'étendue de sa culture, la clarté de son enseignement, ont depuis longtemps suscité notre admiration.

Nous l'assurons de notre fidèle attachement et de notre reconnaissance.

Monsieur le PROFESSEUR AGREGÉ Robert LOIRE

Il nous a témoigné sa confiance en nous donnant à étudier pour notre thèse un sujet auquel il portait un vif intérêt et n'a pas désespéré d'en voir un jour la réalisation achevée. Il a su nous guider avec beaucoup de délicatesse et de compréhension, et nous a fait bénéficier de sa grande expérience. Nous l'en remercions vivement et espérons ne pas l'avoir déçu.

A LA MEMOIRE DU PROFESSEUR *Maurice* PATEL.

A MADemoisELLE LE DoctEUR COLETTE AGE

Nous nous souvenons qu'elle est à l'origine du choix de notre sujet, et nous l'en remercions vivement.

Nous voudrions lui exprimer ici toute notre admiration et l'assurer de notre fidèle amitié.

AU DoctEUR MICHEL GALLAVARDIN

qui a mis avec gentillesse à notre disposition toute sa compétence dans l'interprétation des tracés électrocardiographiques: nous l'assurons de notre reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur DESJACQUES
Monsieur le Professeur DESPIERRE
Monsieur le Professeur GIGNOUX, *in memoriam*
Monsieur le Professeur H. MARTIN
Monsieur le Professeur VIGNON
Monsieur le Professeur DECHAUME, *in memoriam*
Monsieur le Professeur LARBRE

Monsieur le Professeur FROMENT
Monsieur le Professeur A. PERRIN
Monsieur le Professeur NORMAND

A NOS MAITRES DANS LE SERVICE DE CARDIOLOGIE

Monsieur le Docteur L. GALLAVARDIN
Monsieur le Docteur P. CAHEN
Monsieur le Docteur F. BRUN
Monsieur le Docteur C. DALLOZ
Monsieur le Docteur A. SAINT-PIERRE
Monsieur le Docteur J.F. DIDIER-LAURENT

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT

Monsieur le Docteur GRABER
Monsieur le Docteur JOUVINROUX
Monsieur le Docteur ZECH.

I N T R O D U C T I O N

Le point de départ de notre travail a été l'observation d'une femme âgée, suivie pendant 12 ans jusqu'à son décès, en 1968, et chez qui s'étaient succédés de multiples troubles rythmiques auriculaires, terminés par un aspect d'inactivité auriculaire totale; la vérification anatomique mit en évidence un aspect que nous n'avions encore jamais rencontré, et qui fut classé parmi les "hypertrophies idiopathiques de l'oreillette droite". Par la suite, nous avons pu vérifier deux sujets dont l'activité électrique auriculaire s'était révélée nulle dans les mois précédant l'exitus, et dont l'un avait également présenté, au cours d'une surveillance menée pendant 25 ans, le tableau rythmique qualifié aujourd'hui de "maladie de l'oreillette".

L'intérêt de ces trois observations réside dans l'étude anatomo pathologique qui a pu être précise, analysant la structure de la paroi auriculaire en général, et du noeud sinusal en particulier (repéré grâce à la vascularisation, après injection coronarienne d'un produit radioopaque). Il apparaît ici une unité lésionnelle remarquable, avec destruction du noeud sinusal, bien que les conditions cliniques et les modalités étiopathogéniques de cette destruction soient variables. C'est la mise en évidence de ce substratum anatomique qui nous a poussée à présenter ces dossiers, dont l'étude nous conduira à envisager des problèmes pouvant paraître éloignés: paralysie auriculaire, maladie rythmique auriculaire, dilatation idiopathique de l'oreillette droite. En fait, ces questions se recoupent et se rejoignent sur le plan anatomique dans nos cas, puisque l'évolution aboutit à la destruction du noeud sinusal.

Nous avons conscience que nos observations pèchent par l'insuffisance des investigations électrocardiographiques endocavitaires, incomplètes ou même absentes; ceci tient à ce qu'elles furent recueillies avant que cette méthode ne connaisse la généralisation actuelle, et aussi, pour l'une d'elles, à la brève durée de

l'hospitalisation. Cet écueil nous semble peu préjudiciable, vu que les constatations anatomiques y suppléent: l'inactivité électrique auriculaire et sinusale pouvant être admise (en sus de l'aspect électrocardiographique) du fait de la destruction myocardique complète au niveau de ces structures.

- oOo -

C H A P I T R E I

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION, n° 1 Madame MEL...

RESUME:

Malade suivie pendant 12 ans (1956-1968), de 65 à 77 ans.

Hypertension artérielle ancienne. Hémiparésie gauche à 65 ans, régressive.

Constatation, lors du premier ECG enregistré (à 65 ans), d'une fibrillation auriculaire avec réponse à 90, puis d'un rythme "nodal" (sans activité auriculaire décelable), dont le taux varie de 30 à 50, avec quelques extrasystoles ventriculaires couplées. Les complexes ventriculaires sont fins. Par la suite, sur ce fond nodal, apparaissent des accès de tachysystolie auriculaire (240 à 300) avec réponse ventriculaire irrégulière, à 90, et des périodes de fibrillation auriculaire à ondes très peu accusées en amplitude; pendant la dernière année, aucune activité auriculaire n'a pu être décelée, alors que s'établit un rythme idio-ventriculaire.

Mort subite.

La vérification anatomique objective une dilatation isolée majeure de l'oreillette droite, dont la paroi ne contient que de très rares fibres myocardiques sous-endocardiques séquestrées dans une fibrose dense; le noeud sinusal est transformé en un bloc de sclérose hyalinisée entouré de quelques infiltrats lymphocytaires.

°°°

Madame MEL... Jeanne est entrée dans le Service pour la première fois le 28.4.1956, âgée alors de 65 ans, pour un épisode récent de dysarthrie, suivi de chute avec perte de connaissance, puis d'hémiparésie gauche.

Elle n'a pas d'antécédents familiaux notables en dehors d'un enfant décédé à 17 jours, d'affection non précisée.

Dans ses antécédents personnels, on relève la notion d'angines fréquentes, mais pas celle d'un rhumatisme articulaire aigu.

Sa tension artérielle aurait été trouvée à 24, 14 ans plus tôt.

Les premiers signes fonctionnels attirant l'attention sur le coeur sont apparus depuis un an et demi (c'est-à-dire à plus de 63 ans) avec dyspnée d'effort progressive.

6 mois avant l'hospitalisation, elle consulte un cardiologue (Dr BRETTE) qui constate un "coeur lent", une tension artérielle à 17 avec albuminurie, et qui institue un traitement digitalique (cédilanide, 45 gouttes/jour pendant 5 jours - arrêt 10 jours), que la malade avait interrompu deux mois plus tôt à l'occasion d'une grippe, puis repris en surdosant par erreur (45 gouttes par jour de Cédilanide pendant 10 jours).

L'examen, à l'entrée, note la persistance de signes neurologiques déficitaires du côté gauche.

L'auscultation cardiaque révèle une bradycardie aux environs de 40 contractions par minute; il existe un souffle systolique d'éjection au foyer aortique.

La radiographie thoracique montre (cliché du 30.4.1956) une augmentation de volume de la silhouette cardiaque avec gros ventricule gauche.

L'électrocardiogramme de l'entrée (28.4.1956) est en arythmie complète dont le taux varie entre 80 et 100. L'axe de QRS est normal, à $+ 30^\circ$. Il existe des troubles de la repolarisation en D_1 - D_2 et de V_4 à V_6 , donc assez diffus, probablement d'origine digitalique. Il n'existe pas de signes d'HVG notable; l'indice de SOKOLOFF est à 32.

Un nouvel électrocardiogramme, pratiqué deux jours plus tard (30.4.1956) découvre un rythme extrêmement lent, à moins de 30 contractions/minute, parfois légèrement irrégulier, avec des extrasystoles ventriculaires presque toujours bigéminées; les complexes ventriculaires sont fins. On ne voit absolument pas de preuve d'activité auriculaire (Pr GONIN).

On conclut à un rythme "nodal" probable, avec arythmie ventriculaire légère et sans image d'activité auriculaire.

L'électrocardiogramme enregistré le lendemain (1.5.1956) ne montre toujours pas

d'onde P; le rythme ventriculaire est cette fois régulier, à 50, les complexes ventriculaires étant identiques à ceux précédemment notés.

Deux semaines plus tard (14.5.1956), l'électrocardiogramme montre un rythme "nodal" certain, avec des ondes P postérieures négatives en D_2 - D_3 , positives en V_R . On note la laxité de l'espace R - P qui atteint 0,16 seconde en D_1 mais est parfois plus court (variation de 0,04 à 0,16 seconde). Le rythme est régulier à 40. Pendant son séjour, la malade a été traitée avec pronestyl et atropine. Elle quitte le Service le 1er juin 1956.

Elle est revue deux fois en consultation au cours de l'année 1957:

- l'électrocardiogramme du 29.4.1957 est en bradycardie régulière extrêmement lente, à 32 contractions par minute avec extrasystoles ventriculaires le plus souvent couplées. Il existe des ondes P de place insolite, l'oreillette se contractant le plus souvent de façon rétrograde. On conclut à la paralysie sinusale;
- l'électrocardiogramme du 26.6.1957 montre un rythme "nodal inférieur" à 34; les complexes ventriculaires sont fins; l'axe de QRS est à $+ 30^\circ$.

La malade rentre alors dans le Service pour électrocardiogramme endocavitaire (13.7.1957 - cathétérisme n° 483). L'activité est enregistrée au niveau de la partie basse de la veine cave inférieure, à la partie haute et basse de l'oreillette droite. On enregistre une activité auriculaire suivant l'onde R, avec un intervalle RP variable: l'aspect évoque une dissociation auriculoventriculaire isorythmique.

Pendant 7 ans, de 1957 à 1964, la malade est régulièrement suivie en consultation (Dr GALLAVARDIN):

- En 1957, deux tracés électrocardiographiques ont été enregistrés à 4 mois d'intervalle (26.8.1957 et 16.12.1957), tous deux montrant une *tachysystolie auriculaire* qui bat autour de 300, avec réponse ventriculaire variable; les complexes ventriculaires sont fins; l'axe de QRS est autour de $- 10^\circ$.
- En 1958, sur le tracé ECG du 31.3.1958, on constate que la malade est revenue en *rythme "nodal inférieur"* qui bat à 45.
- Les mêmes constatations sont faites sur le tracé du 9.6.1958: l'onde P rétrograde s'inscrit régulièrement 0,14 seconde après Q; le rythme est régulier, à 35.
- 4 mois plus tard, le tracé du 13.10.1958 montre plutôt cette fois un tracé de *flutter*, qui bat à 240, à réponse ventriculaire irrégulière autour de 90. Du point de vue clinique, la malade est plutôt mieux avec ce rythme irrégulier

autour de 90 que lorsqu'elle est en bradycardie. On fait une digitalisation prudente.

En janvier 1959, on constate qu'elle est passée en tachyarythmie complète à 130 par *fibrillation auriculaire*. Ce trouble rythmique sera constaté sur les ECG successifs jusqu'en 1968, à un taux sensiblement identique (en 1962, on note une *F.A. à ondes extrêmement plates*).

Sur le plan clinique, l'évolution est troublée par un épisode d'insuffisance cardiaque (en juillet 1964, à l'âge de 73 ans) qui nécessite une hospitalisation dans le Service du Dr CHASSAGNON.

En octobre 1964, elle fait un nouveau séjour dans le Service à la suite d'un épisode de troubles digestifs - dont l'origine est demeurée obscure - à type de vomissements, douleurs épigastriques à irradiations dorsales, suivi d'un état de déshydratation, avec asthénie majeure. L'ECG est alors inchangé, de fibrillation auriculaire banale, avec arythmie complète à 70. On note cependant la présence de quelques extrasystoles ventriculaires. Il existe des troubles diffus de la repolarisation, probablement post-tachycardiques (la malade était en effet en tachyarythmie complète avant son entrée).

Un mois plus tard, elle est revue à la consultation; elle va alors assez bien; il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque. On note toujours, sur l'ECG, l'arythmie complète avec de fréquentes extrasystoles ventriculaires. L'indice de SOKOLOFF est maintenant à 50.

Un an plus tard, elle est en tachyarythmie complète, et l'on note à l'auscultation la présence d'un souffle systolique important *d'insuffisance tricuspidiennne fonctionnelle*, avec expansion jugulaire systolique. On augmente un peu la dose d'acylanide et l'on ajoute de petites doses de diurétiques: un équilibre circulatoire tout à fait satisfaisant est ainsi maintenu pendant environ 3 ans avec, à l'ECG, une arythmie complète de taux modéré.

En octobre 1968 survient un nouvel épisode d'accident vasculaire cérébral, avec peu de troubles de conscience, mais "réactivation" de l'hémiplégie gauche survenue -et partiellement régressive - 8 ans plus tôt. La tension artérielle est alors à 18/10; il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque. L'auscultation retrouve un important souffle systolique d'insuffisance tricuspidiennne fonctionnelle probable. Sur l'ECG, *il n'y a pas d'activité auriculaire visible*; l'aspect est celui d'une bradyarythmie ventriculaire, avec de nombreuses extrasystoles ventriculaires polymorphes, et complexes ventriculaires polyphasiques de type bloc de branche

gauche. On institue un traitement avec vaso-dilatateurs, digitalisation très modérée et diurétiques.

La malade décède subitement le 19.11.1968.

La vérification anatomique (V 1795) montra l'absence d'embolie pulmonaire, un discret épanchement pleural droit citrin, un foie cardiaque. Au niveau du péricarde, présence de 120 cm³ de liquide citrin avec zone d'adhérence apicale sur quatre centimètres carrés.

Le coeur (490 grammes) présente un ventricule gauche d'aspect globuleux, avec une très importante dilatation de l'oreillette droite. L'artère coronaire droite est volumineuse et dominante; l'interventriculaire antérieure porte quelques plaques athéromateuses calcifiées peu sténosantes, alors que la circonflexe gauche, très fine, est oblitérée au bord gauche par une plaque calcifiée. Les coupes sériées des ventricules objectivent la présence d'une zone fibreuse apicale limitée (en regard de l'adhérence péricardique), correspondant à une nécrose ischémique ancienne apicale; le ventricule gauche est épaissi (17 mm), non dilaté; le ventricule droit apparaît normal (épaisseur pariétale 5 mm). L'oreillette droite, très dilatée, conserve une paroi assez épaisse, tapissée par places de plages blanchâtres nacrées endocardiques; l'épreuve de l'eau révèle une fuite tricuspидienne centrale de type fonctionnel, le tissu tricuspидien (discrètement épaissi) s'avérant incapable d'obturer l'orifice vu la dilatation de l'anneau (circonférence tricuspидienne = 13,5 cm). L'oreillette gauche est beaucoup plus petite (volume égal à la moitié de celui de l'oreillette droite), sans reflux à l'épreuve de l'eau (circonférence mitrale = 10 cm).

L'examen histopathologique (AM 15 895) de la paroi auriculaire droite montre des altérations très importantes: par places, la totalité de l'épaisseur est occupée par du tissu adipeux, sauf au niveau de l'endocarde épaissi, sous lequel on retrouve de rares fibres myocardiques isolées, très dystrophiques, noyées dans une sclérose collagène largement hyalinisée et contenant quelques infiltrats lymphocytaires de petite taille; par places, au contraire, l'ensemble de la paroi est constitué par les travées fibreuses où se dispersent quelques rares cellules myocardiques dégénératives. Le noeud sinusal (prélevé après repérage macroscopique) est totalement détruit, transformé en un bloc hyalinisé. Les prélèvements ventriculaires ne montrent qu'une discrète sclérose réticulée en dehors de la zone apicale, correspondant à une séquelle fibreuse de nécrose ischémique.

En dehors de la séquelle fibreuse de l'infarctus apical, on est donc essentiellement frappé par la dilatation isolée de l'oreillette droite, et par l'aspect dystrophique majeur de sa paroi, d'où le myocarde est pratiquement absent.

OBSERVATION n° 2 : Monsieur CHAN... Francisque

RESUME:

Sujet suivi 22 ans (1953-1975) de 23 ans à 45 ans.

Le début est marqué à 22 ans par des accès tachycardiques à l'emporte-pièce, anginogènes, de durée variant de quelques minutes à plusieurs jours, à type de tachysystolie auriculaire à 285, avec réponse ventriculaire variable 2/1 ou 3/1. Puis survient une fibrillation auriculaire, un retour au rythme sinusal pendant 5 ans. Puis les troubles rythmiques réapparaissent, faisant alterner salves d'extrasystoles auriculaires, fibrillation auriculaire, avec le rythme sinusal et un rythme idioventriculaire sans aucune activité auriculaire visible. Dès 1965, un électrocardiogramme oesophagien montre qu'il n'existe aucune activité auriculaire, et il s'établit une bradycardie régulière à 44. Dès 1971 s'installe une insuffisance cardiaque, et le sujet décède subitement à 45 ans, en 1975, dans un tableau mixte d'insuffisance cardiaque et de cirrhose hépatique. Constataction anatomique d'une dilatation ventriculaire gauche et des deux oreillettes, prédominant sur l'oreillette droite, à paroi très fine, papyracée. Histologiquement, disparition de tout myocarde auriculaire avec transformation adipeuse pariétale, surchargé d'amylose, surtout dans l'oreillette gauche; aucune trace du noeud sinusal n'est retrouvée aux coupes sériées de la région transformée en tissu adipeux contenant des mottes d'amylose.

°°

Monsieur CHAN... est âgé de 23 ans quand il entre la première fois dans le Service, en juillet 1953, pour accès répétés de palpitations.

Il n'a pas d'antécédents personnels ni familiaux notables, ses 8 frères et soeurs sont en bonne santé.

Les premiers troubles sont apparus depuis environ 1 an, donc à l'âge de 22 ans, sous la forme de crises douloureuses constrictives épigastriques d'effort, durant 1 ou 2 heures (1 jour maximum), se répétant à intervalles irréguliers, mais toujours déclenchées par l'effort, même minime, et surtout en période post-prandiale.

Deux mois avant son entrée à l'hôpital, les crises se sont accentuées, et surtout s'accompagnent de la sensation de battements cardiaques brusquement accélérés, de dyspnée et, à deux reprises, de douleurs irradiées dans l'épaule gauche. La fin de l'accès, comme son début, est brusque.

Le sujet est adressé dans le Service en pleine crise de tachycardie paroxystique, se prolongeant depuis trois jours à un taux de 180, et que le Divalsène I M arrête

aussitôt.

L'ECG pratiqué *en crise*, à l'entrée le 17.7.1953, montre un aspect de tachysystolie avec rythme auriculaire à 285, réponse ventriculaire variable, tantôt 2/1, tantôt 3/1, le taux moyen de la réponse ventriculaire se situant autour de 100. Les complexes ventriculaires sont fins.

L'auscultation dans l'intercrise est normale.

Les radiographies thoraciques montrent une nette augmentation du volume cardiaque. Ce trouble rythmique, apparu chez ce jeune sujet, étant considéré d'emblée comme symptomatique d'une cardiopathie sous-jacente, on oriente les recherches étiologiques vers le rhumatisme articulaire aigu et la bacillose.

On retient tout d'abord l'hypothèse d'une myocardite rhumatismale à expression rythmique devant l'élévation du taux des ASK et malgré l'absence de signes stéthocoustiques d'endocardite, hypothèse qui sera formellement éliminée quelques mois plus tard devant l'absence confirmée de signes valvulaires à l'auscultation.

On mise alors sur l'étiologie bacillaire et on traite le sujet en conséquence (la cuti est positive et il existe des images nodulaires du sommet droit) sans rejeter toutefois l'hypothèse d'un "gros coeur primitif" d'étiologie inconnue.

Les tracés successifs montrent le passage en fibrillation auriculaire (ECG du 16.9.1953) à réponse ventriculaire à 80, avec toujours la présence d'ondes T négatives en $V_4 - V_5 - V_6$.

Au moment de sa sortie du Service, au bout de 2 mois et demi, le sujet est en rythme sinusal, et l'analyse du tracé ECG du 8.10.1953 révèle:

- un espace P-R à 0,24 sec.
- une durée de QRS à 0,10 sec.
- des ondes P bifides en D_1
- des ondes T négatives en D_1, D_2, D_3, V_L, V_F et de V_4 à V_6 .
- l'absence d'ondes Q en $D_1 - V_L$
- un indice de SOKOLOFF à 25.

En décembre 1953, le sujet fait un deuxième séjour dans le Service, et l'on constate le maintien du rythme sinusal; les tracés sont cependant toujours anormaux, avec troubles de la repolarisation prédominant en $V_3 - V_4$, sans déviation axiale notable, et ceci sans aucun traitement digitalique depuis 2 mois. Sur les radiographies thoraciques, il semble que le volume cardiaque ait diminué.

Deux ans plus tard, en octobre 1955, le sujet est revu en consultation, et l'on

note alors *la stricte normalisation* des examens radiologiques et électriques. Le sujet a repris une activité physique normale depuis un an et accuse des signes fonctionnels minimes, à type de palpitations isolées. Sur l'ECG du 14.10.1955, en rythme sinusal, les ondes P sont absolument normales, l'espace P-R est à 0,16 sec., QRS à 0,08 sec., les ondes T sont normales.

Cette normalisation n'est que passagère, puisque, deux ans et demi plus tard, en mars 1958, il est revu en consultation à la suite de la réapparition de palpitations plus gênantes à l'effort, accompagnées de dyspnée et de douleurs rétro-sternales. On constate en radioscopie *la nette augmentation du volume cardiaque*, et l'auscultation -auparavant négative- fait entendre un rythme à trois temps (enregistré au phonocardiogramme) et des signes "pseudo-mitraux" (la sténose mitrale étant par la suite formellement éliminée lors d'un cathétérisme).

L'analyse d'un long fragment d'ECG (long D_2 du 3.3.1958) montre que le sujet est, soit en rythme sinusal à 60, soit en salves d'extrasystoles auriculaires, soit en fibrillation auriculaire.

Sur l'un des tracés de cette époque (ECG du 9.3.1958), on constate qu'*aucune activité auriculaire n'est visible*, le rythme ventriculaire étant relativement accéléré (75/mn).

Par la suite (en juin de la même année) on observera le *retour en rythme sinusal*, avec, sur l'ECG du 2.6.1958:

- un P-R à 0,18 sec.
- des complexes ventriculaires un peu élargis à 0,10 sec.
- des ondes T négatives en V_3-V_4
- des ondes P bifides en D_2 et de faible amplitude.

Le sujet n'a alors aucune thérapeutique depuis 6 mois; il travaille normalement, n'accuse aucun signe fonctionnel. L'auscultation est rigoureusement normale.

La radiographie thoracique montre toujours le même gros ventricule gauche.

Pendant trois ans, de 1958 à 1961, le sujet mène une vie pratiquement normale, sans aucune thérapeutique.

En janvier 1961, des signes fonctionnels réapparaissent sous forme d'accès de palpitations à l'effort et d'algies thoraciques peu intenses. Le sujet est alors revu en consultation externe et le tracé ECG du 18.1.1961 montre un rythme sinusal à 60, *mais avec une activité auriculaire à peine visible en D_2-D_3* .

L'indice de SOKOLOFF est calculé ce jour à 46.

- Il n'y a pas d'onde Q en V_1-V_2 .
- petite onde Q en V_6 .

Le sujet rentre alors pour un nouveau bilan en février 1961. L'auscultation est alors entièrement normale.

Le volume cardiaque est toujours fort, avec un arc ventriculaire tendu.

On fait le point des anomalies ECG en retenant:

1/ Les troubles de la repolarisation, dont on a pu constater:

- qu'ils sont spontanément variables, l'ischémie latérale apparaissant plus ou moins accentuée d'un jour à l'autre;
- qu'ils sont intensifiés par une épreuve d'effort, l'ischémie devenant postéro-latérale.

2/ La difficulté extrême à identifier les ondes P sur le tracé - alors que l'on pouvait affirmer leur présence sur les tracés enregistrés 3 ans plus tôt - avec complexes rapides équidistants.

3/ L'accentuation de l'HVG.

En avril 1961, une angiographie élimine un myxome qu'on avait pu soupçonner devant le polymorphisme des troubles rythmiques, joint aux variations des données de l'auscultation.

On acquiert alors la certitude d'un *processus myocardique primitif*, intéressant à la fois l'étage auriculaire et l'étage ventriculaire, responsable des troubles rythmiques initiaux à type de tachysystolie, et *évoluant très lentement* car la comparaison des clichés actuels avec ceux pris 8 ans plus tôt ne montre aucune évolution dans le sens de la dilatation cardiaque et de la décompensation.

De 1961 à 1967 vont se succéder, à intervalles plus ou moins rapprochés, des crises d'hyperexcitabilité auriculaire sous forme de:

- tachysystolie auriculaire à réponse ventriculaire variable (ECG du 21.6.1961)
- tachycardie supra-ventriculaire autour de 240, avec troubles de conduction intra-ventriculaire, cédant par compression sino-carotidienne (ECG du 28.6.1961);
- tachyarythmie paroxystique au taux de 170 (ECG du 13.7.1961), évoluant sur un fond de rythme sinusal, les ondes P étant toujours notées très plates, très peu visibles, sur les tracés successifs; les troubles de la repolarisation sont toujours diffus.

Du point de vue clinique, le sujet mène une vie à peu près normale, moyennant la

prise quotidienne de digitaliques à dose modérée (un comprimé d'acylanide/jour) jusqu'en septembre 1965 où semble s'amorcer un virage vers la décompensation cardiaque (le sujet est alors âgé de 35 ans) avec:

- gros coeur peu contractile en scopie,
- à l'auscultation, petit souffle d'IMF et galop diastolique,
- hépatalgies d'effort,
- albuminurie.

Le sujet est mis au traitement digitalo-diurétique, la réduction des doses -rendue nécessaire par la survenue de troubles digestifs - entraîne immédiatement la rechute des accès de tachycardie.

A l'occasion de l'une de ces rechutes, en novembre 1965, le malade est hospitalisé. Après réduction de l'accès, on enregistre un tracé ECG (23.11.1965) en rythme régulier à 110, sans onde P visible. Pour tenter de démasquer les ondes P d'un "rythme nodal moyen", on enregistre un ECG oesophagien (Dr PLAUCHU) qui n'a pas permis de mettre en évidence de façon certaine des ondes P, mais des "accidents d'amplitude anormalement faible et de morphologie un peu inhabituelle précédant QRS selon un intervalle variable entre 0,08 sec. et 0,12 sec."

De 1968 à 1975:

Au point de vue cardiaque, *alors que disparaissent les accès d'hyperexcitabilité auriculaire*, on constate *l'installation d'une bradycardie régulière autour de 40-44*, avec paralysie auriculaire apparente, car les ondes P ont complètement disparu des tracés. Les complexes ventriculaires, équidistants, sont fins (QRS à 0,10 sec. en D₂). L'indice de SOKOLOFF est maintenant à 64 (ECG du 22.10.1969). Les gros troubles de la repolarisation persistent.

Au point de vue fonctionnel, depuis l'installation du rythme lent, le sujet est plutôt amélioré. Il est maintenu depuis 1968 sous Isuprel; il n'accuse pas de syncopes, ni de dyspnée. On ne constate pas de signes de stase.

A partir de 1971, (le sujet est alors âgé de 41 ans) l'état général se dégrade: le malade accuse une asthénie importante et les troubles digestifs vont passer au premier plan: anorexie, nausées, diarrhée, tandis que les examens cliniques retiennent l'importance de *l'hépatomégalie*. Ce sont donc finalement les signes d'une cirrhose, jugée comme probablement éthylique (avec une consommation avouée à 1,5 litre de vin par jour depuis 20 ans et des signes d'imprégnation) et confirmée par le laboratoire, qui vont dominer la scène clinique.

En mai 1975, cette cirrhose entre en phase de décompensation oedémato-ictéro-

ascitique. Le bilan hépatique du 4.6.1975 montre une bilirubine indirecte à 25,4 mg/litre, des phosphatases alcalines à 117 mU./ml, une albumine sérique à 46 g/l. Les tests hépatiques sont positifs à deux croix. L'électrophorèse des globulines montre une élévation surtout importante des γ globulines (20 %). La numération-formule révèle l'existence d'une anémie hypochrome. Le bilan de coagulation est très perturbé, avec un taux de plaquettes à 80.000/mm³, un complexe prothrombine à 65 %, un fibrinogène à 1,3 g/litre.

Au point de vue cardio-vasculaire:

- l'auscultation retient désormais avant tout une sémilogie tricuspidiennne avec souffle systolique de siège sus-apexien, 4/6, d'insuffisance tricuspidiennne, sans signe de RIVERO-CARVALHO.
- Il existe un pouls jugulaire évident.
- La radiographie thoracique montre un coeur stade IV, avec grosse oreillette droite et aspect de congestion veino-capillaire.
- L'électrocardiogramme, en paralysie auriculaire apparente (tracés du 4.6.1975 et du 9.10.1975) montre une prépondérance ventriculaire gauche avec troubles diffus de la repolarisation en D₂, D₃, V_F et précordiales gauches de V₄ à V₆.

On doit renoncer à un bilan hémodynamique étant donné l'état général du sujet.

En octobre 1975, apparaissent des hémorragies digestives. Les troubles hydro-électrolytiques se révèlent irréductibles, et le sujet décède début novembre 1975.

L'autopsie (G 14 550) montra une cirrhose hépatique atrophique, avec ascite et splénomégalie (750 g). Il existait un hydropéricarde de 150 cm³, un aspect oedémato-congestif diffus des poumons. Le coeur pesait 630 g, de consistance flasque, avec un réseau coronarien de gros calibre. L'oreillette droite, très dilatée, présentait une paroi très fine et translucide, papyracée; l'épreuve de l'eau a mis en évidence une fuite tricuspidiennne centrale par distension de l'anneau (13 cm de circonférence), le tissu tricuspidienn restant normal. La pointe de l'auricule droite donnait insertion à une thrombose ancienne qui débordait légèrement dans la cavité auriculaire.

Le ventricule droit, dilaté, restait d'épaisseur normale (5 mm).

L'oreillette gauche était également dilatée, à paroi fine, avec reflux marginal postérieur à l'épreuve de l'eau.

Très dilaté, le ventricule gauche n'excédait pas 11 mm d'épaisseur.

L'examen histopathologique confirma la cirrhose hépatique annulaire et péri-

lobulaire, l'existence d'une alvéolite oedémato-hémorragique terminale; il devait montrer, par ailleurs, une sclérose réticulée interstitielle des deux ventricules, ébauchant quelques plages mutilantes sous l'endocarde ventriculaire gauche. Les constatations les plus intéressantes concernaient les parois des oreillettes: à droite, disparition totale des fibres myocardiques; la paroi n'est constituée que de tissu adipeux contenant quelques îlots fibreux, surtout sous l'endocarde épaissi. Au centre des amas collagènes, on remarque quelques dépôts d'amylose, en quantité très réduite. La paroi auriculaire gauche ne comporte non plus aucune fibre myocardique, mais les dépôts d'amylose sont ici très abondants, formant une accumulation continue de mottes sous-endocardiques occupant le tiers de l'épaisseur de la paroi, constituée par ailleurs de simple tissu adipeux. Les colorations spéciales (fluorescence en lumière ultra-violette après imprégnation à la thioflavine T, biréfringence en lumière polarisée après coloration au Rouge Congo) confirment la nature amyloïde des dépôts, paradoxalement quasi absents au niveau des ventricules.

Les coupes sériées dans la région du noeud sinusal ne permettent pas d'individualiser de tissu hissien: comme ailleurs, cette région ne comporte que du tissu adipeux, avec quelques îlots collagènes centrés sur de petites plaques amyloïdes.

OBSERVATION n° 3 : Monsieur FAV... Emile

RESUME:

Sujet de 81 ans, avec insuffisance cardiaque congestive depuis 4 ans, devenue irréductible, avec bradyarythmie, parfois rythme idio-ventriculaire à 30 avec extrasystoles ventriculaires bigéminées; l'ECG standard ne montre aucune activité auriculaire.

Arrêt cardiaque irréductible pendant la mise en place d'une sonde de stimulation.

L'examen anatomique objective une infiltration amyloïde majeure de la paroi des oreillettes, détruisant complètement le noeud sinusal en particulier, alors que l'amylose est retrouvée en quantité infime au niveau des ventricules et des viscères.

°°°

Monsieur FAV... Emile, âgé de 81 ans, entre pour la première fois dans le Service le 29.7.1970 pour une insuffisance cardiaque.

Ce sujet n'a pas d'antécédents familiaux particuliers, ni d'antécédents personnels notables. Grand sportif dans sa jeunesse, il a travaillé comme artisan en ferronnerie jusqu'à l'âge de 75 ans.

Le passé pathologique de ce malade se résume à la survenue, de loin en loin, d'épistaxis d'abord peu inquiétantes, puis brutalement plus abondantes 6 ans plus tôt, - accompagnées de céphalées, brouillards visuels- ayant fait découvrir par le médecin traitant une TA à 18 (le chiffre de la minima n'a pas été communiqué) et un début d'insuffisance cardiaque; un régime hyposodé et un traitement digitalo-diurétique sont alors entrepris. Depuis cette époque, le sujet a été régulièrement suivi tous les trois mois par son médecin traitant: il se plaignait essentiellement de dyspnée d'effort.

Son histoire actuelle a débuté 2 mois plus tôt par l'accentuation très importante de la dyspnée - avec orthopnée- et s'est poursuivie par l'apparition depuis 15 jours de volumineux oedèmes des membres inférieurs, ayant imposé l'hospitalisation. Il n'y a jamais eu d'accidents de STOKES-ADAMS.

Cliniquement:

- l'insuffisance cardiaque est évidente, avec oedèmes considérables des membres inférieurs, remontant jusqu'aux bourses,
- il existe une hépatomégalie à plus d'un travers de main, sensible, à surface ferme et bord tranchant, sans reflux hépato-jugulaire net (faisant discuter une étiologie mixte, car il existe un éthylisme ancien avoué à 2,5 litres de vin par jour).
- L'auscultation objective une bradyarythmie aux environs de 55 contractions/minute, avec extrasystoles, par moments couplées. Par ailleurs, il existe un petit souffle systolique parasternal gauche, de type assez banal.
- La tension artérielle est à 11/4.
- L'auscultation pulmonaire fait entendre des râles alvéolaires des deux bases, surtout nets à gauche.
- Il faut noter, par ailleurs, l'association de troubles urinaires avec dysurie, pollakiurie, et l'existence, au toucher rectal, d'un assez volumineux adénome prostatique.

Différents examens sanguins et urinaire sont pratiqués, qui ne montrent pas de franches anomalies, en dehors d'une légère augmentation des γ_2 globulines à l'électrophorèse des protéines du sérum.

A l'examen radiologique:

Il existe une cardiomégalie stade I, avec épanchement pleural droit et aspect de surcharge veino-capillaire.

Les électrocardiogrammes montrent:

- sur le tracé de l'entrée du 29.7.1970:
 - . l'existence d'un rythme ventriculaire variant entre 55 et 60 contractions par minute avec:
 - + soit complexes d'échappement subnormaux, notamment en V_4
 - + soit complexes à type de retard droit complet sur axe à -30°
 - . aucune activité auriculaire n'est visible sur les tracés de surface. Peut-être, en V_1 , pourrait-on discuter l'existence de petites ondes fibrillaires auriculaires très peu marquées.
 - . Par ailleurs, il existe des signes de surcharge digitalique, avec raccourcissement de QT, cupule digitalique, extrasystoles ventriculaires, parfois couplées.

- Sur les tracés du 3.8.1970 et du 5.8.1970: on note sensiblement le même aspect, avec un rythme idio-ventriculaire à 30 et des extrasystoles bigémiques. Les complexes d'échappement sont plus élargis, avec aspect de retard gauche. En $D_1-V_L-V_6$, la durée de QRS est chiffrée à 0,10 seconde. On note un aspect rS jusqu'en V_4 .

L'évolution en cours d'hospitalisation s'est donc faite vers l'accentuation progressive de la bradyarythmie qui a fait place à un rythme idio-ventriculaire autour de 30. Devant la nécessité d'instituer la digitalisation pour corriger l'insuffisance cardiaque, la mise en place d'un stimulateur endocavitaire est décidée, d'autant qu'il existe également un problème prostatique à traiter.

En cours de manoeuvre de mise en place de la sonde endocavitaire, un décès brutal en asystolie s'est produit le 6.8.1970.

La vérification anatomique (B 1108) montre l'existence d'un foie cardiaque et d'une splénomégalie congestive avec péricapnésie, d'un oedème pulmonaire diffus, sans thrombo-embolie pulmonaire.

Le coeur pèse 625 grammes, et l'on est frappé par l'extrême distension des deux oreillettes, dont la paroi reste d'une épaisseur pratiquement normale. Une injection coronarienne droite et gauche est réalisée, pour permettre la localisation précise du noeud sinusal qui est repéré radiologiquement grâce au trajet de son artère, née de la coronaire droite. Il n'existe par ailleurs aucune anomalie coronaire proximale, mais une obstruction distale de l'interventriculaire antérieure, avec zone sous-jacente avasculaire (correspondant à un infarctus apical antérieur ancien, retrouvé sur les coupes sériées des ventricules). Les deux ventricules sont modérément dilatés, à paroi un peu épaissie (épaisseur de la paroi VG = 13 mm, épaisseur de la paroi VD = 6 mm). Les appareils valvulaires sont normaux.

L'examen histopathologique de la paroi auriculaire droite montre l'existence d'une infiltration amyloïde majeure, entourant chaque fibre myocardique; ces dernières sont extrêmement dystrophiques - avec des noyaux volumineux, irréguliers-, et souvent complètement dégénératives. L'amylose est retrouvée au niveau des parois des artéioles intramyocardiques; elle infiltre en particulier l'artère du noeud sinusal. Celui-ci est totalement détruit par l'infiltration amyloïde, ne contenant plus aucune cellule musculaire normale. L'amylose est particulièrement abondante dans la région sous-endocardique.

L'aspect de la paroi auriculaire gauche est identique.

Au niveau des ventricules, les dépôts amyloïdes sont beaucoup plus discrets,

prédominant dans la région sous-endocardique.

L'examen systématique des viscères (foie, reins, poumons, rate) a permis de mettre en évidence de très petites quantités d'amylose, périvasculaire essentiellement.

- oOo -

C H A P I T R E I I

LA PARALYSIE AURICULAIRE

A - INTRODUCTION

La paralysie auriculaire, définie par l'absence totale d'activité électrique et mécanique des oreillettes, a reçu dans la littérature cardiologique anglo-saxonne des noms divers: "auricular standstill" (PARDEE), "atrial paralysis" (WHITE), "atrial asystole" (KATZ), "inhibition of the auricles" (LEVINE).

Ces termes doivent être réservés aux cas dans lesquels l'activité auriculaire disparaît, mais où persiste une activité ventriculaire électro-mécanique spontanée, le terme "cardiac standstill" désignant, lui, l'arrêt de toute activité cardiaque.

La paralysie des oreillettes n'est pas rare en tant que phénomène transitoire, habituellement fort bref, faisant suite le plus souvent à un traitement de digitale ou de quinidine, ou induit par une hyperkaliémie ou une ischémie myocardique aiguë, ou enfin apparaissant après cardioversion par choc électrique. Elle est, au contraire, tout à fait exceptionnelle dans sa forme prolongée au-delà de quelques heures, quelques jours ou davantage. Si l'on s'en tient en effet aux observations suffisamment documentées, on ne retrouve guère qu'une trentaine de publications de paralysie auriculaire permanente dans la littérature: parmi celles-là, les plus intéressantes, et aussi les plus rares, sont celles qui révèlent le substratum anatomique de ce trouble rythmique, réalisant ainsi le lien d'unité entre leurs diverses étiologies.

Les trois observations personnelles rapportées dans ce travail sont aussi des observations anatomo-cliniques: elles ont été inventoriées sur le plan clinique dans le Service du Pr FROMENT pour deux d'entre elles (pavillon N à l'hôpital Edouard Herriot et Unité 40 à l'hôpital Cardio-vasculaire), et dans le Service du Pr GONIN pour la troisième; elles ont été étudiées sur le plan anatomique dans

le Laboratoire d'Anatomie pathologique du Professeur Agrégé LOIRE.

L'un des trois cas s'est présenté d'emblée comme une paralysie auriculaire, mais n'a pu être observé que dans les brèves limites de la survie du sujet: il est à la base de notre exposé théorique sur les paralysies auriculaires.

Les deux autres cas se sont présentés, au contraire, pendant de nombreuses années comme une "maladie rythmique auriculaire", selon le terme créé par SLAMA, qui s'est terminée en paralysie auriculaire: nous envisagerons donc, à leur propos, la question de la "maladie de l'oreillette". Les découvertes anatomiques faites dans l'un de ces deux derniers cas nous conduiront à aborder le chapitre de "dilatation idiopathique isolée de l'oreillette droite".

B - HISTORIQUE

Les premiers travaux sur la paralysie auriculaire sont relatifs aux paralysies auriculaires expérimentales: en effet, dès 1897, CUSHNY rapporte des cas de paralysie auriculaire produite chez le chien par l'administration d'importantes doses de digitaline: l'arrêt auriculaire prolongé s'accompagne d'un rythme ventriculaire irrégulier relativement lent.

Par la suite WHITE, en 1916, puis LEWIS, en 1922, obtiennent le même résultat chez le chien par l'administration de dérivés du strophantus.

En 1921, c'est par l'addition de quinidine au liquide de perfusion de coeurs isolés de lapins ou de foetus humains que BODEN et NEUKIRCH provoquèrent l'apparition de paralysies auriculaires.

Plus tard LEWIS, en 1922, KORNS en 1923, puis HASKELE en 1927, réalisèrent également des paralysies auriculaires chez le chien au moyen de sulfate de quinidine administré par voie intra-veineuse.

Poursuivant l'étude des agressions toxiques susceptibles d'engendrer des paralysies auriculaires, FINCH, en 1940, réalise des arrêts auriculaires expérimentaux sur des chiens après administration de sels de potassium à des doses toxiques. Ils observent que cet arrêt auriculaire n'est que le premier temps de l'arrêt cardiaque définitif.

MULLER, DE LEON et BELLET obtiennent également des paralysies auriculaires expérimentales en injectant à des chiens par voie intra-veineuse une solution isotonique de chlorure de potassium: une paralysie auriculaire apparaît pour des kaliémies se situant entre 9,3 mEq/l et 11 mEq/l.

Quant aux agressions mécaniques, physiques ou toxiques, elles furent reconnues également génératrices de paralysies auriculaires depuis les travaux de LEWIS, WHITE et MEAKINS, qui avaient réalisé sur des chats l'hypoxie et la réfrigération du sinus de KEITH et FLACK.

HAAGAR montra, en 1921, qu'il pouvait provoquer l'apparition de paralysie auriculaire au stade préterminal de l'intoxication oxycarbonée.

En 1927, BORMAN, après destruction expérimentale du tissu sino-auriculaire par implantation de radium et refroidissement de la région sinusale, provoqua aussi le phénomène.

Les techniques de ligature de l'artère du noeud sinusal, utilisées par ROTHERBERGER et SCHERF, puis par BOTTI et VISIOLI, démontrèrent que l'ischémie aiguë du noeud sinusal entraînait l'abolition transitoire, rarement permanente, de son activité, avec, comme conséquence, la libération des centres automatiques inférieurs.

En ce qui concerne les paralysies auriculaires observées en pathologie humaine, les grandes étapes de leur étude ont suivi le développement des techniques d'enregistrement électrocardiographique: précordial, oesophagien puis endocavitaire, et de celles de l'électro-stimulation cardiaque, et, en dernière date, de l'enregistrement des potentiels du faisceau de HIS.

16 ans après la publication par Sir LEWIS du premier cas de paralysie auriculaire observé chez l'homme, ce sont WOLFF et WHITE, en 1929, qui en établissent les critères du diagnostic, critères qui seront repris, en 1939, par ROSENBAUM et LEVINE dans une revue détaillée du sujet, puis complétés en 1965 par BLOOMFIELD et SINCLAIR-SMITH. Ces derniers auteurs proposent également une classification des paralysies auriculaires.

Entre temps, deux observations avaient fait date: celle de LIAN en 1941, celle de CHAVEZ en 1946, les premières dans lesquelles le diagnostic de paralysie auriculaire s'appuyait sur des tracés électrocardiographiques oesophagiens. La publication de CHAVEZ comportait, en outre, une étude anatomo-pathologique très détaillée.

En 1967, JOUVE montra la nécessité d'une exploration endocavitaire électrocardiographique et hémodynamique, afin de prouver à la fois l'absence d'activité mécanique et électrique auriculaire, et de s'assurer de l'absence de conduction de l'endocarde auriculaire aussi bien lors de la stimulation auriculaire que ventriculaire.

Depuis 1967, assez nombreuses ont été les publications réunissant de tels critères électrophysiologiques pour le diagnostic de paralysie auriculaire: le terme nouveau d'"atrial quiescence" a même été créé en 1972 par WALDO pour désigner cet état d'inexcitabilité des oreillettes, joint à l'absence d'activité auriculaire spontanée.

C - LES CRITERES DU DIAGNOSTIC

Successivement précisés par WOLFF et WHITE, BLOOMFIELD et SINCLAIR-SMITH, JOUVE, DERRIDA, ROSEN et BENSAID, ces critères peuvent être rangés en trois groupes.

1° - Des critères électrocardiographiques

- absence d'ondes P sur toutes les dérivations de l'électrocardiogramme, y compris les dérivations oesophagiennes. LIAN et collaborateurs, FROMENT, ont insisté sur l'utilité des dérivations S₃ S₅ (manubrium sternal et extrémité interne des 3ème et 5ème espaces intercostaux droits).

Une amplification du tracé permet d'éliminer certains cas de fibrillation auriculaire (surtout avec bloc auriculo-ventriculaire complet);

- absence d'activité auriculaire sur les électrocardiogrammes endocavitaires enregistrés en différents niveaux de la chambre auriculaire droite;
- rythme ventriculaire régulier, habituellement lent (avoisinant 40 battements/minute) avec complexes de type supra-ventriculaire, donc fins, sauf en cas de bloc de branche associé.

2° - Des critères mécaniques

- absence d'onde a sur le pouls jugulaire et l'apexogramme;
- absence d'onde a sur les courbes de pression intra-auriculaire;
- immobilité des oreillettes lors de l'exploration radiologique.

3° - Des critères dynamiques

- absence de réponse auriculaire "antérograde" après stimulation électrique intra-auriculaire droite et du sinus coronaire;
- ou absence de réponse auriculaire rétrograde après stimulation hisienne ou intra-ventriculaire droite;
- absence d'apparition des ondes P après injection d'atropine, quel que soit l'effet de cette substance sur la fréquence ventriculaire.

Cette étude électrophysiologique peut être complétée par l'enregistrement endocavitaire des potentiels Hissiens, montrant l'absence de dépolarisation auriculaire et confirmant l'origine supra-ventriculaire des complexes ventriculaires, les potentiels hissiens précédant les ondes v.

La conjonction des différents critères énoncés permet d'éliminer d'autres troubles du rythme, auriculaires ou auriculo-ventriculaires, dans lesquels l'absence d'accidents auriculaires n'est qu'apparente.

L'onde P peut, en effet, être confondue avec l'onde T de la systole précédente dans un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré ou dans certaines tachycardies atriales, ou être cachée par le complexe QRS dans les rythmes "nodaux moyens" ou jonctionnels; les enregistrements endocavitaires dans le premier cas, la compression sino-carotidienne ou oculaire dans le second, et l'injection intra-veineuse d'atropine dans le troisième, aidés si nécessaire de la stimulation intra-auriculaire droite ou hissienne, permettent de démasquer l'activité auriculaire.

C'est aussi la stimulation auriculaire ou du sinus coronaire qui reste la seule méthode formelle pour discriminer la paralysie auriculaire du bloc sino-auriculaire ou de la paralysie sinusale, qui peut se traduire sur un électrocardiogramme standard par le même aspect de rythme jonctionnel sans ondes P visibles: elle ne fait, en effet, apparaître d'auriculogramme que dans le bloc sino-auriculaire, vérifiant ainsi l'absence de toute conduction au niveau de l'endocarde auriculaire.

Tableau I : LA PARALYSIE AURICULAIRE.

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEE	SEXE - AGE	CONTEXTE GENERAL	CARDIOPATHIE ASSOCIEE	ANCIENNETE DU TROUBLE DU RYTHME	N	S.F. (en dehors de l'I.C.)	SYNCOPE	VOLUME DU COEUR
LIAN 1941	♂56	Déforma- tions sque- lettiques	IC "primiti- ve" depuis > 20 ans en F.A. de- puis 15 ans.	Observé pendant 2 mois	29/ 38	-	o	Augmentation importante de la masse ventriculair
CHAVEZ 1946	♂25	-	IC "primiti- ve" irréduc- tible.	observé pendant 2 ans	28/ 55	-	o	Cardiomégali globale
BLOOMFIELD 1965	♂36	Dystrophie musculaire F.S.H.	-	suivi 14 mois	34	-	o	Cardiomégali modérée. A l'angio= l'OD est discrètem ^t dilatée.
JOUE 1967	♂48	-	-	10 mois	38	Troubles de la vision vertiges chutes sans P.C	o	Non précisé
RAYNAUD 1968	♀73	-	I M	5 ans	40	-	o	Cardiomégali importante avec débord droit
CAPONNETTO 1968	♂34	Myopathie F.S.H.	-	Probable dep. 18 ans Documenté dep. 4 ans	35	o	o	Cardiomégali
AMICHOT 1968	♀40	Amyotro- phie neuro- gène des ceintures	-	Bradysphi- gurie con- nue dep. l'enfance - 6 mois.	43/ 50	-	Une synco- pe isolée	Cardiomégali modérée
JOUE 1969	♂42	-	IM + IT Double pro- thèse valvul	3 mois	40	lipo- thymies	o	Cardiomégali importante

	COMPLEXES Q R S	EVOLUTION TOLERANCE GENERALE	DIGITALIQUES	ACCIDENTS NEUROLOGIQUES	TRAITEMENT	DECOUVERTES ANATOMO- PATHOLOGIQUES
S.S. en	Atypiques	Bonne	très modérés	o	de l'I.C.	-
-	Elargis : 0,23 sec. BBD. À gauche	I.C. progres- sive pendant 5 ans - Décès en O.A.P.		o	de l'I.C.	Hypertr.ventric.+++ Hypoplasie de l'aorte Ex.histo.:NS détruit par proces.dégénérat. des fib.myocard. avec sclér.de remplac. ^t Infil- trat.inflamm.périvaśc. &interst.+ Thromb.++
d'éjec	H.V.G.	Bonne	-	o	Atropine per os	-
S.S. sternal e	fins : 0,08 sec. fréquentes ESV	Bonne		o	Isuprel per os	-
d'IM = d'ITF =	élargis tantôt BBD tantôt BBG	IC chronique depuis 15 ans Décès subit.		o	Habituel de l'I.C.	Dilatat. des cavité. D. OD. papyracée. Exam. Histo: <u>NS normal</u> , la paroi auriculaire droi- te est constituée par un tissu fibreux avec infiltr.inflam.lymphoc.
au aorti-	élargis : 0,10 sec. et crochetés	Bonne	-	o	-	-
S.S. en	fins : 0,08 sec.	Bonne	-	o	Atropine per os	-
	BBD i HVG	Bradycardie mal tolérée s/ plan fonction.		+ à 34 ans	Pace maker sentinelle	C.R.O. lors de la pro- thèse=Grosse OD à pa- rois très ép. O.Tricus béant (6 doigts).

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEE	SEXE - AGE	CONTEXTE GENERAL	CARDIOPATHIE ASSOCIEE	ANCIENNETE DU TROUBLE DU RYTHME	N	S.F. (en dehors de l'I.C.)	SYNCOPE	VOLUME DU COEUR
ALLENSTWORTH 1969 4 frères et soeurs	Obs1 ♀38	Diabète pseudo-xan- thome élas- tique	Cardiopathie amyloïde fa- miliale pro- bable.	5 ans	48	Vertiges palpita- tions	o	Cardiomégali- importante
	Obs2 ♂34	Diabète léger	Cardiopathie amyloïde certaine	3 ans	45	Vertiges confu- sion	Stokes Adams	Cardiomégali- modérée
	Obs3 ♀33	Anémie hypochrome	Cardiopathie amyloïde probable	1 an	37	-	o	Cardiomégali- modérée
	Obs4 ♂43	-	Cardiopathie amyloïde probable	pas de recul	42	Vertiges à l'ef- fort	o	Cardiomégali- modérée
HARRISON 1969	Obs1 ♂34	-	Cardiopathie amyloïde	18 mois, mais brady sphigmie connue de- puis l'en- fance	38/ 52	Vertiges	Stokes Adams	Cardiomégali- modérée
	Obs2 (soeur) ♀33	-	Cardiopathie amyloïde probable	3 ans (après 3è grossesse)	40	Vertiges	o	Cardiomégali- modérée
RAPPELLI 1969	♂31	Dystrophie musculaire progressi- ve + Dia- bète sucré	Indéterminée	2 ans		o	o	Cardiomégali- moyenne

AUSCULTATION	COMPLEXES Q R S	EVOLUTION TOLERANCE GENERALE	DIGITALIQUES	ACCIDENTS NEUROLOGIQUES	TRAITEMENT	DECOUVERTES ANATOMO- PATHOLOGIQUES
latéro ernal	fins:0,08 sec.	I.C. régressi- ve sans trait. médical. Bonne tolérance fonctionnelle Embolie popli- tée droite		o	Traitement de l'I.C. Anticoagu- lants.	
jection	fins:0,06 sec.	IC légère	-	+ à 35 ans	Pace- maker	Biopsie auriculaire gauche = <u>infiltration amyloïde</u> - Pas de fi- brose - Cellules myo- cardiques en dégéné- rescence vacuolaire.
3/6 éro- ernal	fins : 0,08 sec.Fréquen- tes ESV.	IC légère	-	o	Belladone	
d'éjec n latéro ernal	à 0,09 sec. quelques ESV	-	-	-	-	-
3/6	-	IC légère Très troublé sur le plan fonctionnel		+ à 34 ans	Pace- Maker	Biopsie de l'O.D. : infiltration amyloï- de, fibres myocardi- ques hypertrophiées et vacuolisées.
	-	épisode d'I.C. régressive		o	Atropine per os	-
-	-	Bonne		o	-	-

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEE	SEXE - AGE	CONTEXTE GENERAL	CARDIOPATHIE ASSOCIEE	ANCIENNETE DU TROUBLE DU RYTHME	N	S.F. (en dehors de l'I.C.)	SYNCOPE	VOLUME DU COEUR
PATTON 1970	♂ 54	-	I.C. primi- tive	Plusieurs mois	44	-	o	Cardiomégal modérée
DERRIDA 1971	♂ 27	-	-	Plus de 6 mois	44	Petite dyspnée d'effort	o	Cardiomégal très modéré
ROSEN 1971	♀ 75	Passé d'H.T.A.	-	Plus d'1 an. Etait en micro F.A. 3 ans + tôt	50	Vertiges	o	Non précisé
BENSAÏD 1972 Obs1 (mère)	♀ 46	Amyotro- phie de Charcot- Marie	Cardiomyopa- thie fami- liale	Plus de 2 ans	40	Lipothy- mies	+	Cardiomégal
Obs2 (fille)	♀ 15	Myopathie fruste type FSH	Cardiomyopa- thie fami- liale	7 mois	40	Lipothy- mies	+	Gros V.G. Cinéangio = dilatation globale.
BENSAÏD 1973	♂ 45	Diabète modéré	-	3 ans	33/ 44	Dyspnée d'effort modérée	o	Cardiomégali modérée
BALDWIN 1973	♂ 32	Dystrophie musculaire FSH	-	10 ans	44	-	o	"coeur en galette".
COMBS 1974	♀ 24		Myocardiopa- thie famil. (BSA avec syncopes chez une soeur)	6 ans	46	-	o	Coeur à la limite supérieure de la normale

AUSCULTATION	COMPLEXES Q R S	EVOLUTION TOLERANCE GENERALE	DIGITALIQUES	ACCIDENTS NEUROLOGIQUES	TRAITEMENT	DECOUVERTES ANATOMO- PATHOLOGIQUES
Bit S.S. exien à radiation llaire	BBD fréquentes ESV Courtes sal- ves de TV † H.Q.	IC progressi- ve . Décès par cancer géné- ralisé.	Non précisé	o	Non précisé	Seule constatation : Fibrose diffuse de l'oreillette.
Bit ffle tosysto- ue	fins : 0,09 sec.	Bonne	-	o	Néant	-
-	fins	Episode de défaillance cardiaque. Décès en F.V.	Non précisé	o	Pace- maker	Fibrose et dégéné- rescence vacuolaire des cellules muscu- laires dans les 2 oreillettes et dans le septum inter-auric. plus que dans le NS et le noeud AV eux-mêmes.
-	fins : 0,06 sec. HVG.	Bonne pendant 2 ans puis malaises in- tenses et fréquents	-	+ à 45 ans	Isuprel puis Pace- maker	-
Bit S.S. éro- rnal	fins = 0,07 sec. HVG	Bonne	-	o	Isuprel per os	-
ffle to-méso tologique pointe 4/10	fins = 0,09 sec. BBD i	Bonne	o	o	Aucun	-
latéro rnal 2/6	Hémi-bloc antérieur gauche	Bonne, hormis l'accident vasculaire	o	+ à 28 ans	Anti- coagulant	-
d'IM irée	Fins Fréquentes ESV. Dévia- tion axe à G Inversion dif- fuse des on- des T	Bonne, hormis l'accident vasculaire	-	+ à 24 ans	Anti- coagulant Stimula- tion refusée	-

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEE	SEXE - AGE	CONTEXTE GENERAL	CARDIOPATHIE ASSOCIEE	ANCIENNETE DU TROUBLE DU RYTHME	N	S.F. (en dehors de 1'I.C.C.)	SYNCOPE	VOLUME DU COEUR
COURTADON 1974	♀ 77	Diabète obésité HTA	Dilatation idiopathique de l'O.D.	Observé 3 mois. Etait en F.A. 2 mois + tôt	45	-	o	Cardiomégaly avec débord droit . O.D. ectasique confirmée sous ampli de brillance
TANAKA 1975 Obs 1	♂ 61	-	Myocardiopa- thie idiopa- thique	Observé 2 ans (Brady- cardie con- nue depuis 16 ans).	34	-	+	Cardiomégaly généralisée
Obs 2	♀ 40	-	Myocardiopa- thie du post partum	Observé 2 ans.	40	-	o	Cardiomégaly importante
BENCHIMOL 1975	♂ 35	Maladie des chagas	Anévrysme ventriculai- re apical	2 ans	37	-	+	Cardiomégaly globale
JAEGER 1975	♀ 46	Leucémie aiguë	Réaction péricardi- tique IC globale	Observé 2 mois 1/2	40	-	+	Cardiomégaly
HARRIS 1976	♀ 44	-		ECG normal 3 ans plus tôt	48	-	o	Coeur globu- leux. Saillie de l'O.D. A l'angio: grosse O.D immobile.

AUSCULTATION	COMPLEXES Q R S	EVOLUTION TOLERANCE GENERALE	DIGITALIQUES	ACCIDENTS NEUROLOGIQUES	TRAITEMENT	DECOUVERTES ANATOMO- PATHOLOGIQUES
-	Fins HVG Ischémie sous-épica- rdique infé- rieure	IC	Digoxine 5 c/se- maine	6	Pace-maker + Digitali- ques	-
S 3/6	BBD	IC congestive	Non précisé	o	Pace-maker	Biopsie de l'O.D. : fibrose de remplacement.
S d'ITF /6	BBD Troubles dif- fus de la re- polarisation	IC (ITF)	Non précisé	o	Diuréti- ques	Biopsie V.D. : dégénérescence et légère fibrose.
ouffle otos. exien 6	BBD	IC progressi- ve	Non précisé	o	Pace-maker	-
MF - TF	Aspect varia- ble, parfois retard droit	Sous l'effet de la cortico- thérapie, la paralysie au- riculaire fait place à la F.A. Décès en 10 mois.	-	o	De la leucose	Oreillettes abondam- ment infiltrées de foyers lymphoplasmo- cytaires, avec zones de fibrose.
TF		En poussée d'IVD lors du bilan		+ à 44 ans	Anticoa- gulants	-

1° - Le TABLEAU I résume l'essentiel des données.

2° - CLASSIFICATION

Dans notre étude -exposée sous forme de tableau- des observations publiées dans la littérature, nous avons sélectionné celles où le diagnostic de paralysie auriculaire répond aux critères précédemment énoncés, et où l'évolution du trouble rythmique se fait sur le mode persistant.

Depuis BLOOMFIELD et SINCLAIR-SMITH, on peut en effet distinguer:

- a) *L'inactivité auriculaire temporaire*, ou "pause auriculaire", durant de quelques secondes à quelques heures, et correspondant généralement à une dépression sinusale: elle peut faire suite à une intoxication digitalique ou quinidinique, être induite par une hyperkaliémie ou une ischémie myocardique aiguë, ou apparaître après cardioversion par choc électrique, ou même après intervention chirurgicale (WALDO). Elle reconnaît donc des étiologies parfaitement définies, de même que:
- b) *L'inactivité auriculaire terminale* ou préagonique, ou "arrêt auriculaire", précédant de quelques heures l'arrêt ventriculaire et l'asystolie finale, de constatation banale chez des patients âgés, au gros coeur endommagé par des lésions chroniques d'athérosclérose coronarienne, en insuffisance cardiaque, et le plus souvent en fibrillation auriculaire. Elle s'observe aussi au cours de l'hyperkaliémie terminale de la néphrite chronique et au cours de l'infarctus massif étendu, où la surveillance électrocardiographique continue par moniteur électronique a permis de révéler la survenue de changements dans la morphologie et la fréquence des auriculogrammes, puis leur disparition des tracés, suggérant le déplacement du pace-maker sinusal vers la pointe du coeur (MELTZER et KITCHELL).
- c) *L'inactivité auriculaire chronique*, bien que la plus rare et la plus énigmatique, est de loin la variété la plus intéressante. Elle permet, en effet, de constater que la disparition totale des contractions auriculaires est compatible de longues années avec une hémodynamique convenable, pour peu que le rythme ventriculaire soit régulier et modérément ralenti.

3° - LES CARACTERES CLINIQUES ET EVOLUTIFS

De cette étude des cas publiés, on peut dégager les caractères cliniques et évolutifs assez particuliers de la paralysie auriculaire *chronique*, permettant de l'individualiser.

Il s'agit d'un trouble du rythme évoluant en moyenne depuis deux ans (extrêmes: 2 mois - 10 ans), sans nette prédominance de sexe (16 hommes, 13 femmes).

Il a pour substrat une *maladie générale* d'origine dégénérative dans près de la moitié des cas, sous forme d'une dystrophie musculaire ou neuro-musculaire (7 fois), d'un diabète sucré ou d'une amylose.

Deux cas se détachent de l'ensemble par une étiologie très particulière: maladie de Chagas dans le cas du malade de BENCHIMOL; leucémie aiguë dans le cas du malade de JAEGER, l'apparition du trouble rythmique ayant ici coïncidé avec la découverte de l'hémopathie, sa régression ayant suivi la corticothérapie.

Aucune étiologie n'est retrouvée dans le cas du malade de JOUVE (publié en 1967), ni dans celui du malade de DERRIDA, autorisant cet auteur à individualiser le cadre des paralysies auriculaires chroniques apparemment idiopathiques.

Une *cardiopathie sous-jacente* à la paralysie auriculaire chronique n'est pas rare, puisque retrouvée dix-huit fois sur vingt-neuf. Il s'agit, soit d'une insuffisance cardiaque "primitive" (LIAN, 1941, CHAVEZ, 1946, PATTON, 1970), soit d'une myocardiopathie primitive et familiale (atteignant deux sujets de la même fratrie dans une observations d'HARRISON, 1969, une mère et sa fille dans une observation de BENSAID, 1972, quatre frères et soeurs dans une observation d'ALLENSWORTH, 1969; une malade de COMBS, publiée en 1974, a une soeur connue porteuse d'un pace-maker pour bloc sino-auriculaire, avec syncopes), soit d'une myocardiopathie idiopathique (TANAKA, 1975), soit enfin d'une cardiopathie valvulaire mitro-tricuspidienne (RAYNAUD, 1968, JOUVE, 1969). Nous avons d'ailleurs été frappée, en revoyant des observations anatomo-cliniques de valvulopathies mitrotricuspidiennes, par la relative fréquence de l'évolution des fibrillations auriculaires vers une "apparente" paralysie auriculaire lorsque l'oreillette droite devenait ectasique, dans les évolutions prolongées avec ITF majeure, avant l'ère chirurgicale.

Dans un quart des cas environ, *la symptomatologie fonctionnelle* de la paralysie auriculaire chronique est nulle ou se résume à une légère dyspnée d'effort; dans les autres cas, les signes cliniques consistent en des malaises brefs sous forme de vertiges et de lipothymies, troubles fugitifs de la vision, souvent plus gênants que graves. On note cependant des accidents syncopaux -revêtant dans quatre cas des caractères de gravité- et des accidents neurologiques à type d'hémi-parésie transitoire parfois inaugurale, qui ont pu résulter, selon l'opinion de COMBS et celle de HARRIS et BALDWIN, d'une embolie cérébrale à partir d'un thrombus formé dans l'oreillette gauche non contractile.

L'auscultation cardiaque recueille habituellement un discret souffle systolique le long du bord gauche du sternum, lié - selon l'opinion de BENSAID- à l'augmentation de l'index systolique du fait de la bradycardie. Le 2ème bruit, normal, est parfois suivi d'un 3ème bruit proto-diastolique assourdi (DERRIDA).

A l'exploration radiologique, la cinétique tonique des ventricules contraste avec l'immobilité des oreillettes, comme l'ont bien observé en particulier DERRIDA et BENSAID. Le coeur est modérément à moyennement augmenté de volume, nettement plus gros en cas de valvulopathie mitrale et tricuspidiennne associée.

L'électrocardiogramme montre, outre l'absence d'ondes P dans tous les cas, des complexes QRS régulièrement espacés, à la fréquence moyenne de 40/minute, le plus souvent fins de type supra-ventriculaire, sauf en cas de bloc de branche concomitant. Une hypertrophie ventriculaire gauche est notée dans un nombre non négligeable de cas.

L'électrocardiogramme oesophagien ne montre aucune activité auriculaire, quel que soit le niveau de l'enregistrement.

L'électrocardiogramme endocavitaire, enregistré en différents points de l'oreillette, ne montre pas d'activité auriculaire.

La stimulation électrique oesophagienne et par voie endocavitaire (unipolaire et bipolaire) se révèle inefficace quelle que soit l'intensité du stimulus au niveau de l'oreillette, alors que des stimuli de même voltage appliqués au niveau de l'endocarde ventriculaire droit produisent un entraînement ventriculaire régulier, sans que la moindre activité auriculaire rétrograde puisse être mise en évidence.

Les enregistrements mécanographiques confirment l'absence d'activité auriculaire:

- le jugulogramme a un aspect assez caractéristique, retrouvé dans toutes les observations publiées qui font état, outre de l'absence d'onde a, d'une dépression y protodiastolique, fortement prononcée (RAYNAUD, CAPONNETTO, DERRIDA, BENSAID);
- sur l'apexogramme, l'onde systolique n'est pas précédée d'une onde de contraction auriculaire;
- le carotidogramme montre l'absence de ressaut télésystolique, même après épreuve à l'isuprel (BENSAID);
- sur l'enregistrement phonocardiographique apparaît le souffle protosystolique, et au 5ème espace intercostal gauche le 3ème bruit protodiastolique.

Les données hémodynamiques, tirées des observations de BLOOMFIELD, ALLENSWORTH, DERRIDA et BENSAID, sont assez uniformes; elles mettent en évidence, sur la courbe de pression auriculaire droite, la disparition de l'onde a - dénotant l'absence d'activité auriculaire mécanique propre - et une élévation de la pression auriculaire moyenne. Par ailleurs, sur les deux courbes ventriculaires, on note une dépression protodiastolique, surtout nette à droite, et une élévation des pressions télédiastoliques. L'étude des débits démontre qu'à l'état basal, et malgré la bradycardie, débit et index cardiaque sont normaux, l'élévation du débit systolique compensant largement l'espacement des systoles ventriculaires.

L'accélération de la fréquence cardiaque par l'injection intraveineuse d'atropine (BLOOMFIELD) ou la stimulation ventriculaire droite (DERRIDA) entraîne l'abaissement de la pression auriculaire droite moyenne et de la pression télédiastolique ventriculaire gauche, en même temps que l'élévation de l'index cardiaque: ces résultats tendent à prouver que les anomalies constatées à l'état basal sont en grande partie liées à la bradycardie.

De même, *l'étude du son intracardiaque*, rapportée dans l'observation de DERRIDA, démontre que le souffle d'éjection, à maximum protosystolique, enregistré dans l'aorte initiale, s'atténue nettement sous l'effet de l'accélération de la cadence cardiaque, de même que le bruit protodiastolique de basse tonalité enregistré dans la cavité ventriculaire gauche.

Du point de vue évolutif,

le trouble du rythme reste généralement stable pendant plusieurs mois, voire

plusieurs années; l'atropine et l'isoprotérénol sont capables d'accélérer la fréquence ventriculaire dans la plupart des cas, si bien que la tolérance globale est généralement bonne. Cependant, dans 8 cas assez particuliers de malades âgés en insuffisance cardiaque (ROSEN, 1971, COURTADON, 1974, TANAKA, 1975, observation n° 1) ou porteurs d'une prothèse valvulaire (JOUVE, 1969), ou victimes de plusieurs attaques syncopales parfois compliquées d'hémi-parésie (HARRISON, 1969, observation n° 1, ALLENSWORTH, 1969: observation n° 2, BENSaid, 1972: observation n° 1, BENCHIMOL, 1975), l'évolution oblige à implanter un pace-maker.

5 décès sont notés sur les 29 observations:

- Le premier cas (CHAVEZ) concerne un jeune sujet en insuffisance cardiaque en apparence primitive, évoluant de façon irréductible depuis 5 ans, décédé en OAP à l'âge de 25 ans, et chez lequel la paralysie auriculaire était connue depuis 2 ans;
- La 2ème observation (RAYNAUD) concerne une femme de 73 ans, en insuffisance cardiaque depuis 15 ans, avec insuffisance mitro-tricuspidienne majeure, et chez laquelle la paralysie auriculaire était connue depuis 5 ans.
- La malade de PATTON, âgée de 54 ans, chez lequel la paralysie auriculaire était connue depuis plusieurs mois, décéda d'un cancer généralisé, tandis que la malade de ROSEN, âgée de 75 ans, au long passé d'hypertension artérielle, appareillée depuis 4 ans à la suite de la découverte d'une bradyarythmie avec défaillance cardiaque, en paralysie auriculaire depuis un an, décéda en fibrillation ventriculaire dans les suites du renouvellement du pace-maker.
- Enfin la malade de JAEGER, âgée de 46 ans, chez qui la paralysie auriculaire avait été découverte en même temps que les premiers signes révélateurs d'une leucémie aiguë, passa en fibrillation auriculaire au bout de 2 mois et demi de traitement de la leucose, mais décéda en 10 mois du fait de l'évolution de l'hémopathie maligne.

On dispose donc d'*examens histologiques* dans ces 5 observations anatomo-cliniques et dans 3 cas de biopsie de l'oreillette faite lors de l'implantation d'un pace-maker (ALLENSWORTH, HARRISON et TANAKA): ils mettent en évidence des lésions scléro-inflammatoires ou dégénératives diffuses intéressant le myocarde auriculaire -et parfois aussi ventriculaire comme dans l'observation de CHAVEZ-. L'infiltration est de type amyloïde dans les formes familiales (HARRISON, ALLENSWORTH) ou lymphoplasmocytaire (JAEGER).

Le tissu nodal est atteint de façon plus ou moins complète (dans les 3 cas où le compte-rendu de son examen microscopique est rapporté):

Le noeud sinusal est épargné dans le cas de l'"oreillette papyracée" de RAYNAUD; il est au contraire complètement détruit par le processus dégénératif dans l'observation de CHAVEZ, comme il l'est aussi dans notre observation personnelle n° 3: (FAV...), où l'examen histopathologique de la paroi des oreillettes - qui étaient macroscopiquement extrêmement dilatées- a révélé l'existence de lésions dégénératives des fibres myocardiques qui sont entourées d'une infiltration amyloïde majeure, d'origine probablement sénile. Or, sur le premier ECG enregistré chez ce malade de 81 ans, en insuffisance cardiaque depuis quatre ans (brusquement aggravée quelques semaines plus tôt), aucune activité auriculaire n'avait pu être décelée, les ventricules se contractant parfois sur un rythme très lent, en réponse sans doute à un foyer "nodo-hissien".

Ainsi se trouvent vérifiées anatomiquement les hypothèses pathogéniques avancées pour expliquer le mécanisme sous-jacent de la paralysie auriculaire persistante:

On peut, en effet, admettre selon JOUVE, AMICHOT et BENSAID, que l'arrêt total de l'activité des oreillettes sans interruption de celle des ventricules, suppose:

- soit uniquement une lésion plus ou moins importante - pouvant aller jusqu'à la destruction totale- du myocarde auriculaire qui devient incapable de répondre aux stimuli sinusaux et "nodaux" comme dans l'observation de RAYNAUD;
- soit une atteinte combinée du myocarde auriculaire et du tissu spécifique, comme dans le cas de CHAVEZ, celui de ROSEN, et le nôtre dans notre observation n° 3.

JOUVE et AMICHOT invoquent un troisième mécanisme, qui consisterait en la suppression de la commande automatique, la disparition des stimuli sinusaux (par trouble de la formation de l'influx ou trouble de la conduction de l'influx) s'associant à une inhibition partielle du noeud d'ASCHOFF-TAWARA, ce dernier devenant alors incapable d'activer les oreillettes par voie rétrograde. Cependant, expérimentalement - ainsi que le rapporte DUCHENNE-MARULLAZ -, l'excision chirurgicale du noeud sinusal chez le chien ne fait apparaître qu'un rythme peu différent du rythme sinusal, l'activité des oreillettes étant alors sous la dépendance de pace-makers auriculaires accessoires.

Une telle perte de fonction du noeud sinusal serait plutôt à l'origine, selon ROSEN, des formes transitoires de paralysie auriculaire.

Quant aux formes intermittentes, elles représentent peut-être la traduction clinique d'un stade évolutif de ces lésions auriculaires, et leur alternance fréquente avec des phases d'hyperexcitabilité auriculaire les a fait entrer dans le cadre plus général de la "maladie de l'oreillette", que nous allons maintenant envisager.

- oOo -

C H A P I T R E I I I

PARALYSIE AURICULAIRE ET MALADIE DE L'OREILLETTE

Les troubles du rythme qui caractérisent la "maladie de l'oreillette" -concept essentiellement clinique - ont été précisés du point de vue clinique, électrique et évolutif par SLAMA et collaborateurs, en 1969, dans une série de 43 observations; ils sont constitués, selon ces auteurs, par l'existence chez le même malade, en alternance, et parfois presque simultanément - et ceci en dehors de l'action de toute drogue - de crises de tachycardie supra-ventriculaire, (le plus souvent à type de tachysystolie auriculaire, ou bien de fibrillation auriculaire, parfois de flutter) et de phases de bradycardie supra-ventriculaire du type des déficiences sinusales ou des blocs sino-auriculaires; ces deux derniers concepts expriment, d'ailleurs, les "simples variétés d'un trouble unique" selon la théorie de L. GALLAVARDIN et R. FROMENT émise en 1949, reprise plus tard par BOUVRAIN en 1967, puis par SCHERF en 1969 et RASMUSSEN en 1971, qui voient dans le bloc sino-auriculaire "l'absence de réponse auriculaire à des stimuli sinusaux infra-liminaires".

Ainsi, ces alternances spontanées de troubles rythmiques correspondraient à des troubles de l'automatisme associés à des variations dans le niveau d'excitabilité du myocarde auriculaire, suggérant l'existence en son sein de troubles métaboliques engendrés par des lésions anatomiques plus ou moins profondes.

(Et c'est en effet, comme nous l'avons vu, à l'exploration de l'excitabilité auriculaire que fait appel la seule méthode formelle de discrimination entre paralysie auriculaire et bloc sino-auriculaire: la stimulation auriculaire droite qui ne fait apparaître de réponse auriculaire que dans le seul bloc sino-auriculaire).

Les aspects décrits dans les phases de bradycardie auriculaire de la maladie rythmique correspondent, le plus souvent, à ceux du bloc sino-auriculaire partiel (avec persistance d'ondes P sinusales rares, régulièrement ou irrégulièrement espacées),

ou à ceux du bloc sino-auriculaire complet avec échappement nodal et conduction auriculaire rétrograde: si cette conduction est masquée, on est en présence d'un tracé sans ondes P visibles, et la discussion est ouverte entre un bloc sino-auriculaire complet et une paralysie auriculaire.

Plusieurs auteurs reconnaissent, en effet, à la paralysie auriculaire le droit d'entrer dans la maladie rythmique, les réunissant sous le "toit" du "sick sinus syndrome" des AngloSaxons, terme créé par LOWN en 1967 pour décrire, à l'origine, les troubles du rythme suivant la réduction électrique de la fibrillation auriculaire chronique.

C'est ainsi que RUBENSTEIN, en 1972, étudiant une série de 56 patients se présentant avec une maladie du sinus, les classe en trois grands groupes:

- le groupe I comprend des sujets se présentant avec une bradycardie sinusale inexpliquée;
- sur les 15 sujets du groupe II, l'un était en "arrêt auriculaire permanent avec rythme jonctionnel" aux côtés de 14 autres en bradycardie sinusale ou en rythme sinusal régulier, mais ayant tous présenté au moins un épisode documenté d'arrêt sinusal ou de bloc sino-auriculaire avec complexes jonctionnels ou idio-ventriculaires;
- les sujets du groupe III se présentaient avec une bradycardie relevant de l'un des mécanismes des groupes I et II, chacun ayant présenté au moins un épisode documenté de tachycardie supra-ventriculaire: c'est le groupe de la maladie rythmique.

Puisqu'introduite dans la maladie rythmique, au moins sous sa forme intermittente, la paralysie auriculaire doit en partager d'autres caractères électriques, cliniques et évolutifs:

- sur le plan électrocardiographique, on retrouve en effet en commun les troubles du rythme associés:
 - . l'*hyperexcitabilité ventriculaire* existe chez deux malades de la série de SLAMA, sous forme, chez l'un de fréquentes extra-systoles ventriculaires - parfois groupées en brèves salves- , chez l'autre, sous forme de crises graves de tachycardie ventriculaire, qui alternaient avec les crises de tachycardie supra-ventriculaire, et entraînaient la mort.

Dans notre revue des observations publiées de paralysie auriculaire chronique, nous avons retrouvé à quatre reprises cette notion d'hyperexcitabilité ventriculaire (JOUVE, 1967, ALLENSWORTH, 1969: observation n° 3, PATTON, 1970, COMBS, 1974).

. *Les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou intra-ventriculaire* sont plus fréquents et plus intéressants à considérer:

SLAMA signale que, chez 4 malades (de sa série de 32), il existait déjà en rythme sinusal un bloc auriculo-ventriculaire incomplet ou des accès de bloc complet, tandis que chez deux autres malades le trouble conducteur se manifestait à l'occasion d'épisodes de tachycardie auriculaire, le rythme ventriculaire restant alors relativement lent (avec un bloc auriculo-ventriculaire 3/1, 4/1, parfois 5/1) en dehors de l'action de toute drogue à effet dromotrope négatif.

Des faits comparables ont été notés dans notre observation personnelle n° 2 (Monsieur CHAN...): en effet, par exemple sur l'électrocardiogramme du 24.8.1953, l'aspect est celui d'un flutter avec activité auriculaire à 280 et réponse ventriculaire irrégulière et lente entre 50 et 60 contractions par minute. Deux mois plus tard (sur l'électrocardiogramme du 8.10.1953) le sujet est en rythme sinusal avec un intervalle P - R à 0,24 seconde.

Par ailleurs, l'étude de la conduction auriculo-ventriculaire faite par ROSEN (1971) dans une série de 15 cas de blocs sino-auriculaires chroniques (associés dans 1/3 des cas à des épisodes de tachycardie supra-ventriculaire réalisant une maladie rythmique), et comprenant l'enregistrement des potentiels du faisceau de HIS et la mesure de l'intervalle H - Q à l'état basal, puis une épreuve dynamique de stimulation auriculaire droite à fréquence croissante, a montré dans 53 % des cas une conduction auriculo-ventriculaire altérée, ceci étant d'intérêt capital pour préciser le siège d'insertion d'un stimulateur éventuel.

Dans la série de 56 patients atteints de bloc sino-auriculaire chronique étudiée par RUBENSTEIN, cet auteur note l'existence, chez 33 d'entre eux, de troubles de conduction: soit au niveau du noeud auriculo-ventriculaire, soit dans les branches du faisceau de HIS, les anomalies les plus fréquemment rencontrées étant un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré et une déviation axiale gauche - parfois accompagnant un bloc de branche droit (réalisant alors un aspect d'hémibloc

antérieur gauche), les troubles de conduction étant souvent combinés-. Cet aspect bloc de branche droit - axe gauche est également noté dans l'observation de paralysie auriculaire chronique publiée par CHAVEZ et dans notre observation personnelle n° 3 (Mr FAV...) sur l'ECG du 29.7.1970.

La conclusion de SLAMA est qu'une telle association n'est sûrement pas fortuite et doit faire envisager que la maladie atteint, dans certains cas, non seulement l'oreillette, mais également le noeud d'ASCHOFF-TAWARA et ses abords, voire le faisceau de HIS: affirmation plusieurs fois vérifiée dans les observations anatomiques de paralysie auriculaire chronique (CHAVEZ, ROSEN).

La première observation de paralysie auriculaire chronique avec enregistrement des potentiels hissiens est celle de PATTON, en 1970, qui montre un allongement de l'intervalle H - Q suggérant un trouble de conduction dans la partie distale du faisceau de HIS. On retrouve des résultats comparables dans l'étude électro-physiologique de ROSEN, en 1971, et dans celle de BENCHIMOL, en 1975, cet auteur en déduisant l'existence d'une maladie myocardique diffuse. Pour RASMUSSEN, le terme nouveau de "panductional defect" semble approprié à cette situation.

- Sur le plan clinique et évolutif

- . Du point de vue de l'évolution générale de la maladie rythmique, elle se fait sur le mode chronique (le recul est en moyenne de 9 ans dans l'étude de SLAMA), marquée, comme la paralysie auriculaire chronique, par des troubles qui paraissent dans l'ensemble plus gênants que graves, à type de syncopes brèves et rares, de lypothymies, de vertiges ou asthénie lors des phases de bradycardie, et de palpitations ou légère dyspnée d'effort lors des poussées d'hyperexcitabilité auriculaire; les troubles du rythme ont été deux fois des découvertes électro-cardiographiques dans la série de SLAMA.

On relève dans cette même série un seul accident mortel directement lié aux troubles du rythme auriculaire; dans 4 cas, les poussées de bradycardie ont entraîné un véritable état de mal syncopal qui nécessita la mise en place d'un pace-maker; dans le cas d'une malade très âgée, c'est le taux majeur de la bradycardie et sa prolongation qui entraînèrent un tableau d'insuffisance cardiaque globale; dans trois autres cas, c'est l'hyperexcitabilité auriculaire qui fut la plus préoccupante, s'accompagnant de

collapsus périphérique.

C'est cependant dans le groupe III du "Sick Sinus syndrome", celui auquel appartient la maladie rythmique auriculaire, que RUBENSTEIN signale la survenue particulièrement fréquente (8 sujets sur les 23 de ce groupe) d'embolies systémiques, notamment cérébrales. Cet auteur pense que la stase dans les oreillettes, associée aux épisodes de tachyarythmie, favorise la formation de thrombus muraux.

RAYNAUD met également l'accent sur la fréquence significative de ce type de complications, qui affecte 3 malades sur 7 dans sa série de maladies polyrythmiques auriculaires; ces 3 malades ayant dépassé 60 ans, il émet la réserve que l'âge puisse être invoqué autant que les troubles du rythme pour expliquer cette fréquence. Cependant, cette incidence élevée est notée par tous les auteurs, même chez les malades jeunes (22 ans, BROUSTET).

Or, nous avons été également frappée de constater, dans 6 cas publiés de paralysie auriculaire permanente - sur les 29 réunis dans notre tableau -, la survenue d'un accident vasculaire cérébral (sous la forme d'une hémiparésie, le plus souvent assez rapidement régressive) chez des sujets dont la moyenne d'âge est de 35 ans, moyenne en accord avec l'âge de révélation du trouble rythmique, qui est ici beaucoup plus précoce que dans la maladie de l'oreillette.

. *Quant à l'évolution des différents troubles rythmiques* caractérisant la maladie de l'oreillette, son analyse va nous conduire insensiblement jusqu'aux frontières séparant cette affection de la paralysie auriculaire permanente.

En effet, si dans 18 cas/ 30 de la série de SLAMA, on se trouve devant une alternance capricieuse des deux types de troubles (hyperexcitabilité auriculaire et bradycardie), dans 5 cas /30 l'alternance existe, mais avec une très nette prédominance d'un type sur l'autre, et dans 7 cas, enfin, il semble qu'un trouble du rythme soit devenu exclusif, chronique et permanent.

L'exemple, cité par SLAMA, de ce malade suivi pendant 6 ans pour tachysystolie auriculaire récidivante, avec de loin en loin des phases de bradycardie sinusale, et qui, depuis 10 ans, est passé en rythme infra-nodal à 40/mn et n'a plus jamais ressenti de palpitations, n'est pas sans rappeler notre observation n° 2 (Mr CHAN...). Chez ce malade, en effet, le début a été marqué ex-

clusivement par des épisodes récidivants d'hyperexcitabilité auriculaire - à type le plus souvent de tachysystolie auriculaire- avec des particularités intéressantes sur le tracé de base en rythme sinusal, comparables à celles relevées par SLAMA sur certains tracés de base de la maladie rythmique, à savoir:

- + des anomalies morphologiques des ondes P , parfois bifides en D_1 ou D_2 , parfois négatives en D_3 (ECG du 8.10.1953 et du 2.6.1958);
- + et une bradycardie sinusale relative, avec un rythme auriculaire habituellement compris entre 50 et 60 (rythme à 60, par exemple, sur l'ECG du 18.1.1961), suffisante à elle seule, puisqu'alternant avec les épisodes de tachysystolie, pour affirmer la maladie rythmique;
- + enfin, en ce qui concerne les ventriculogrammes, des troubles de la repolarisation primaires ou secondaires, ou des troubles plus ou moins nets de la conduction intra-ventriculaire.

Des anomalies du segment ST-T ont été également relevées sur les tracés de notre sujet dès la première hospitalisation, ayant suggéré une condition pathologique du myocarde aux deux étages auriculaire et ventriculaire. L'évolution ultérieure, dans notre observation , s'est faite vers l'installation d'une bradycardie jonctionnelle, sans ondes P visibles, évoquant la paralysie auriculaire - confirmée par un ECG oesophagien-, alternant encore pendant quelques années avec des épisodes de tachycardie supra-ventriculaire, puis devenant tout à fait stable.

Une telle évolution, dans laquelle une maladie rythmique s'est "terminée" en paralysie auriculaire chronique, se retrouve dans une observation publiée par DEGEORGES en 1970 (observation n° 3), et que nous reverrons dans ce travail au chapitre des dilatations idiopathiques de l'oreillette droite.

Cette évolution n'est pas sans rappeler le passage de la fibrillation auriculaire permanente à la paralysie auriculaire chronique tel qu'il a été rapporté à plusieurs reprises dans la littérature :

- Dans l'observation publiée par LIAN en 1941, est rapporté le cas d'un sujet suivi depuis de longues années pour une insuffisance cardiaque - en apparence primitive - avec fibrillation auriculaire permanente, et chez lequel on note sur les tracés successifs la difficulté à mettre en évidence les ondes de fibrillation qui ne sont reconnues que sur les dérivations précordiales auriculaires S_3-S_5 . Après avoir été perdu de vue quelques années, le sujet est réhospitalisé à l'occasion d'un nouvel épisode d'insuffisance cardiaque : on constate alors, sur l'électrocardiogramme, un bradychardie régulière à 29/mn, sans aucun accident auriculaire visible ni dans les dérivations standard, ni oesophagiennes. Les tracés sont demeurés immuables pendant deux mois. Aucune intoxication médicamenteuse n'a pu intervenir. Les auteurs ont donc assisté, dans ce cas, à une diminution progressive de l'activité auriculaire, s'accroissant peu à peu au cours d'une évolution de plusieurs années, pour aboutir à l'absence de toute activité auriculaire décelable, du moins sur l'électrocardiogramme oesophagien.

La malade de ROSEN (1971) était, elle aussi, en fibrillation auriculaire 4 ans plus tôt: le caractère particulièrement fin des ondes f était noté à ce moment-là, ainsi que le taux à 72/mn de la réponse ventriculaire. Un an plus tard, la malade était toujours en fibrillation auriculaire à très fines ondes f avec, cette fois, un très haut degré de bloc auriculo-ventriculaire, aspect qui apparut en l'absence de tout traitement- entre dans le cadre de la maladie du sinus (FERRER, 1972, SPELLBERG, 1971-). L'état de défaillance cardiaque et la persistance de la bradychardie obligèrent à l'implantation d'un pace-maker. Ce n'est que deux ans plus tard, à l'occasion d'un renouvellement du pace-maker, que l'on constata le passage en paralysie auriculaire complète, vérifiée par stimulation auriculaire droite.

Ce passage est également observé dans le cas de la malade de COURTADON (1974), qui était en fibrillation auriculaire deux mois avant que soient pratiquées les explorations endo-cavitaires qui prouvèrent l'absence de toute activité auriculaire spontanée, même fibrillatoire.

De telles observations pourraient peut-être être rapprochées des cas de réduction spontanée et durable de fibrillations auriculaires anciennes rapportés en 1973

par SAINT-PIERRE et PERRIN, et dont 15 cas similaires ont pu être dénombrés dans la littérature par R. FROMENT en 1976: la plupart de ces cas concernaient des sujets âgés de plus de 40 ans, porteurs de valvulopathie mitrale, et le passage paraissait se faire ici plus exactement d'une fibrillation auriculaire permanente à une maladie rythmique auriculaire: R. FROMENT, SAINT-PIERRE et PERRIN ont, en effet, fait remarquer que ce rythme "sinusal" de réapparition tardive s'associait souvent à des extrasystoles auriculaires, et habituellement comportait aussi de brèves pauses auriculaires et des troubles de conduction auriculo-ventriculaire: ils rapprochent donc ces cas de la "maladie rythmique".

Dans le nouveau cas de réduction spontanée de fibrillation auriculaire ancienne, publié par R. FROMENT en 1976, le rythme "sinusal" ainsi restauré attirait également l'attention par des ondes P de faible voltage, l'existence de pauses auriculaires - ne répondant pas aux critères du bloc sino-auriculaire - et par un allongement de P-R. Or, quelques années plus tard, l'évolution s'est faite vers une paralysie auriculaire subtotale, confirmée par l'exploration endocavitaire de l'oreillette droite. La conclusion de R. FROMENT est que la restitution d'un rythme sinusal ne doit pas être généralement considérée, dans les très anciennes fibrillations auriculaires, "comme une amélioration de l'état physio-pathologique de l'oreillette, mais au contraire comme le témoin de la progression des lésions auriculaires: ne permettant plus à la fibrillation de se maintenir".

Dans les valvulopathies mitrales, l'enchaînement des faits semble bien être le suivant: la distension auriculaire gauche induit au début une fibrillation auriculaire. L'augmentation de l'ectasie remanie la paroi auriculaire gauche qui devient incapable de se contracter. Un rythme sinusal, ou tout au moins auriculaire droit, peut se faire jour à nouveau; il disparaîtra lors de la distension auriculaire droite ultérieure, due à l'insuffisance tricuspидienne fonctionnelle ou à une tricuspидite organique. Cette séquence rythmique, avec absence de toute activité auriculaire en fin d'évolution et rythme idioventriculaire lent, a été retrouvée dans quatre cas de valvulopathie mitrotricuspидienne chronique, avec ectasie bi-auriculaire (observations anciennes, d'avant "l'ère chirurgicale").

Les constatations histopathologiques faites dans les rares observations anatomo-cliniques de paralysie auriculaire, où le trouble rythmique avait été précédé de phases d'hyperexcitabilité auriculaire - associées ou non à des signes de déficience sinusale- viennent également à l'appui de la conclusion de R. FROMENT.

Le jeune sujet présenté en 1941 par CHAVEZ avait, en effet, présenté, 3 ans avant

la découverte d'une paralysie auriculaire chronique, des épisodes à type de "tachycardie sinusale" liés à l'effort. L'évolution fut rapidement fatale, dans un tableau d'insuffisance cardiaque irréductible, et la vérification montra - entre autres altérations myocardiques diffuses d'hypertrophie ventriculaire et septale, et de nécrose par thromboses coronaires- , un processus dégénératif et sclérosant du myocarde auriculaire, plus marqué au niveau du noeud de KEITH et FLACK qui se trouvait pratiquement détruit, et un processus inflammatoire périvasculaire et interstitiel localisé dans les oreillettes et d'étiologie inconnue, avec thromboses coronaires multiples. Ainsi, pour CHAVEZ, la coïncidence des faits cliniques et anatomiques observés était-elle parfaite:

- à une lésion irritative ou inflammatoire du noeud sinusal correspondait en clinique l'apparition de crises de tachycardie ou d'autres troubles du rythme pouvant arriver jusqu'à la fibrillation auriculaire;
- au processus de destruction du noeud devait correspondre "l'absence d'activité du pace-maker avec sa conséquence éventuelle, la paralysie auriculaire".

Encore fallait-il, comme le fait remarquer CHAVEZ, pour arriver à la paralysie totale, que participent à la fois la destruction du noeud de KEITH et FLACK et les *lésions avancées et diffuses du reste des oreillettes*.

De telles lésions auriculaires diffuses ont été également constatées par ROSEN: elles associaient athérosclérose, fibrose avec hyalinisation, fibroélastose, infiltration graisseuse et dégénérescence vacuolaire des cellules myocardiques, réalisant une "maladie dégénérative de l'oreillette, d'étiologie inconnue". ROSEN met l'accent sur un fait histologique intéressant, à savoir que les lésions les plus importantes siégeaient à la jonction sino-atriale et sino-nodale, tandis que les noeuds eux-mêmes étaient relativement épargnés. Au maximum, on peut avoir, comme dans l'observation de RAYNAUD, une "oreillette papyracée" où ne persiste plus aucune trace de myocarde, mais où le noeud sinusal est intact: on remarque que, dans ce cas, la paralysie auriculaire totale chronique n'a été précédée ni par une maladie rythmique, ni par une fibrillation auriculaire permanente.

Dans notre observation personnelle n° 2 (Mr CHAN...), les constatations histopathologiques les plus intéressantes concernent également les parois des oreillettes:

- Dans l'oreillette droite, les fibres myocardiques ont totalement disparu; elles sont remplacées par du tissu adipeux contenant quelques îlots fibreux, surtout

sous l'endocarde épaissi, et l'on remarque la présence de quelques dépôts d'amylose au centre des amas collagènes. Dans le noeud sinusal, il n'y a plus de tissu hissien, mais seulement du tissu adipeux avec quelques îlots collagènes centrés sur de petites flaques amyloïdes;

- Dans l'oreillette gauche, on ne retrouve également aucune fibre myocardique; les dépôts d'amylose sont ici très abondants, en mottes sous-endocardiques.

Il n'y a que peu d'amylose dans les ventricules, où l'aspect est celui d'une sclérose réticulée interstitielle.

Une infiltration amyloïde a été également retrouvée dans d'autres examens histopathologiques de paralysie auriculaire chronique, comme dans les cas de HARRISON (1969), ALLENSWORTH (1969), NAGLE (1972): ce sont tous là des *cas familiaux*.

Parmi les lésions infiltratives des oreillettes retrouvées à l'origine de paralysie auriculaire permanente (et d'ailleurs aussi de maladie rythmique, comme SLAMA l'a signalé), celles de *la leucose* ont donné lieu à une observation "privilegiée" dans le cas de la malade de JAEGER; en effet, sous corticothérapie, l'oreillette "paralysée" s'est remise à fibriller, et de façon stable, peut-être à la suite d'une diminution de l'infiltration leucosique du myocarde auriculaire.

Si, dans notre observation n° 2, le sujet présentait une myocardiopathie diffuse, avec atteinte de l'oreillette droite, dans notre observation n° 1, l'examen anatomo-pathologique a montré une atteinte *exclusive* de l'oreillette droite, avec dilatation isolée de cette cavité et aspect papyracé de sa paroi, faisant évoquer dans ce cas la dilatation idiopathique isolée de l'oreillette droite, affection au cours de laquelle la survenue d'une paralysie auriculaire a déjà été décrite.

C H A P I T R E I V

LA DILATATION IDIOPATHIQUE ISOLEE DE L'OREILLETTE DROITE

A - INTRODUCTION

La dilatation idiopathique isolée de l'oreillette droite - ainsi nommée lorsqu'on peut affirmer l'absence de tout shunt et de tout obstacle en aval-, est une affection mal connue, vraisemblablement congénitale, en tout cas débutant sans doute à un âge assez jeune. Elle peut s'associer à une dilatation de l'oreillette gauche, relativement moins importante toutefois.

Son pronostic est relativement bon, et l'évolution en est très lente. Les troubles du rythme représentent son mode d'expression majeur: on a pu les voir régresser spectaculairement en cours d'intervention lorsque ces dilatations de l'oreillette ont été opérées. Dans les cas parvenus à un stade avancé de leur évolution, on peut voir s'installer - après une phase éventuelle d'hyperexcitabilité auriculaire -, des troubles profonds de la conduction intra-auriculaire et auriculo-ventriculaire, aboutissant en pratique à une paralysie auriculaire, au moins apparente, avec rythme ventriculaire lent.

Nous nous proposons d'analyser les quelques observations de dilatation idiopathique de l'oreille droite publiées dans la littérature, afin de dégager les circonstances de découverte, les caractères cliniques et évolutifs de cette cardiopathie. La confrontation de ces données cliniques et des découvertes anatomiques nous permettra d'envisager le mécanisme d'apparition de la paralysie auriculaire au cours de ces dilatations de l'oreillette. Quant à la genèse de la dilatation elle-même, nous évoquerons les hypothèses pathogéniques avancées à son sujet.

Tableau II : DILATATION IDIOPATHIQUE ISOLEE DE L'OREILLETTE DROITE.

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEES	SEXE - AGE lors de la décou- verte de la car- diopathie	CIRCONSTANCES DE LA DECOUVERTE	AGE lors de l'ap- parition des premiers S.F. et nature des trou- bles	AGE lors du bi- lan décisif	IMAGE RADIOLO- GIQUE ET SON EVOLUTION	E . C . G .			
						RYTHME DE BASE- NATURE et FREQUENCE	TROUBLES DU RYTHME EVEN- TUELS-NATURE EVOLUTION DANS LE TEMPS	ONDES P	QRS-T
BAILEY 1955	♀ 29	Troubles fonction- nels	29 ans - Dyspnée d'effort. Tr. du rythme paroxyst.	29 ans					
PASTOR et FORTE 1961	♂ 11 Obs1	Radiosco- pie sys- tématique	-	25 ans	Silhouette cardiaque élargie vers la droite. Même image 14ans + tôt	R.S.	E.S.A.		Ond T ap tie
	♂ 18 Obs2	Radio thoracique système- tique	-	21 ans	Bombement proéminent sur le bord droit du coeur. Même image suivie 8 ans	R.S.	o	Poin- tues	-
SAIGUSA 1962	♀ 19	Examen radiolo- gique système- tique	à 21 ans : apparition d'asthénie et palpita- tions	43 ans	Dilatation anormale du bord droit du coeur	R.S.	F.A.transi- toire dans les suites d'une thora- cotomie ex- ploratrice	Proémi- nentes PV ₁ : -0,07sec -0,3mv	-
MAUHIN 1964 (cité par DE MARCO)	♂ 33	Troubles fonction- nels	A 30 ans: ap- parition de douleurs pré- cordiales à l'effort et sensas. oppres- sion thorac.	33 ans	Débord droit	Flutter 3/1	Retour au R.S. dès l'ablation des 3/4 de l'O.D.	Ondes F larges	-
SUMNER 1965	♂ 19 Obs1	Examen radiolo- gique système- tique	Aucun S.F.	19 ans	Saillie du bord droit	R.S.	-	-	-
	♂ 35 Obs2	Examen radiolo- gique système- tique	Aucun S.F.	37 ans	Silhouette cardiaque anormale	R.S.	-	-	-

. C . G .		CATHETERISME	ANGIOGRAPHIE	TRAITEMENT	TOLERANCE	DECOUVERTE ANA.PATH. OU COMPTE-RENDU OPERATOIRE
CONDUCTION	E.C.G. ENDOCARVI- TAIRE					
				Chirurgical	Excellents résultats post-opératoires	A l'intervention: O.D.symétriquement élargie dont la paroi est apparemment normale
	o	o	o	-	Très bonne. Suivi 5 ans	Biopsie lors d'une thoracotomie exploratrice : hypertrophie des fibres myocardiques
	o	o	+	Aucun	Bonne	-
	o	+ Pressions normales	+	Chirurgical. Excision de la portion dilatée de l'O.D.	Disparition des S.F. et normalisation E.C.G.	Très grosse O.D. à paroi très mince Ex.histo.: irrégularité dans l'épaisseur et la distribution des fibres myocardiques
A.V. égré	o	+ ↑ POD ↑ pression diastolique V.D.	+ Volumineuse O.D..Autres normales	Chirurgical. Excision d'une grande partie de l'O.D.	Disparition des S.F. après l'intervention	Dilatation isolée de l'O.D.dont la paroi est d'aspect hyalin
	o	+ Pressions normales	+ Dilatation isolée de l'O.D.	Aucun	Excellente	-
	+	+ Pressions normales	+	Aucun	Excellente	

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEES	SEXE - AGE lors de la décou- verte de la car- diopathie	CIRCONSTANCES DE LA DECOUVERTE	AGE lors de l'ap- parition des premiers S.F. et nature des trou- bles	AGE lors du bi- lan décisif	IMAGE RADIOLOGIQUE ET SON EVOLUTION	E. C. G.			
						RYTHME DE BASE-NATURE et FREQUENCE	TROUBLES DU RYTHME EVEN- TUELS-NATURE EVOLUTION DANS LE TEMPS	ONDES P	QPS-T
CIELO 1966	♀ 74	Lors d'1 épisode d'I.C. (était alors en A.C.)		79 ans	Dilatation cardiaque globale	Rythme jonction- nel à 42	-	invi- sibles	HVD
DE MARCO BOLLERO 1967	♀ 8	Radiogr. thoraci- que lors d'1 épi- sode bronchi- tique	-	12 ans	Cardiomé- galie glo- bale. Pulsabili- té réduite en scopie	F.A.	-	-	Pote- tiel réd. Sign de p pond ranc droi
MORROW 1968	♀ 7	Radiogr. thoraci- que sys- tématis- que	à 16 ans : apparition de S.F. : Palpitation douleurs thoraciques Dyspnée d'effort	23 ans	Cardioméga- lie-Opacités anormale dans l'ai- re rétro- sternale	R.S.	FA alternant avec flutter pendant l'intervent. RS après ré- section de l'anévrysme	Amplés	-
Obs 1 SHELDON 1969	♀ 42	Découver- te d'une A.C. qui fait dé- couvrir le gros coeur.	à 40 ans : épisodes de palpitations puis signes d'I.C.	43 ans	Dilatation cardiaque massive	Retour au R.S. à 88 après digitali- sation	-	-	Bas volt ge diff
Obs 2	♂ 15	Radiogr. thoraci- que sys- tématique	Aucun S.F.	25 ans	Impression d'énorme masse extra cardiaque image in- changée 13 ans + tard.	Rythme du sinus coronaire à 70.	-	-	-
Obs 3	♂ 13	Cliché thoraci- que avant appendi- cectomie	Aucun S.F.	13 ans	Impression d'énorme masse con- tiguë au bord droit du coeur	R.S. à 70	F.A. pendant le cathété- risme, retour au R.S. sous quinidine	-	Légè- ré dévi- ation axe QRS droi

C. G.		CATHETERISME	ANGIOGRAPHIE	TRAITEMENT	TOLERANCE	DECOUVERTE ANA. PATH. OU COMPTE-RENDU OPERATOIRE
	E.C.G. ENDOCARVITAL- RE					
	o	o	o		Décès en I.C. à 79 ans	Enorme dilatation de l'O.D. (500c.c) Histo : fibrose de la paroi auri- culaire.
	o	o	o		Décès subit à 12 ans	Très grosse O.D. (900 c.c), à pa- roi très mince. Histo : agénésie du myocarde auri- culaire.
	+	+ Pressions normales I.C. bas (1,89 l/mn/ m ²).	+ Anévrysme de l'O.D. + throm- bus	Chirurgical: résection de l'anévrysme	Disparition des S.F. après chirur- gie	Examen histolo- gique de la paroi anévrysmale : tissu fibreux et fibres myocardi- ques amincies.
	o	+	+ Enorme di- verti- cule de l'O.D.	Chirurgical: excision du diverticule qui contient un thrombus mobile	Disparition des S.F. après l'in- tervention	Dégénérescence lipomateuse du diverticule
	o	+ Pressions normales	+ Enorme di- latation de l'O.D.	-	Très bonne depuis 13 ans	-
	o	+ Pressions normales	+ O.D. dila- tée (4 à 5 fois la taille normale)	-	Un épisode de P.C. à l'effort un an plus tard	-

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEES	SEXE - AGE lors de la décou- verte de la car- diopathie	CIRCONSTANCES DE LA DECOUVERTE	AGE lors de l'ap- parition des premiers S.F. et nature des trou- bles	AGE lors du bi- lan décisif	IMAGE RADIOLOGIQUE ET SON EVOLUTION	E. C. G.			
						RYTHME DE BASE-NATURE et FREQUENCE	TROUBLES DU RYTHME EVEN- TUELS-NATURE EVOLUTION DANS LE TEMPS	ONDES P	QRS-T
Obs 4 SHELDON 1969 (suite)	♂ 26	Cliché thoraci- que sys- tématis- que	Aucun S.F.	26 ans	Dilatation modérée de l'O.D.	R.S. à 100	F.A.lente pendant le cathétérisme. Retour spontané du R.S.	Croche tées en précor- diales droites	-
ESHAGHPOUR 1969	♂ 6 1/2	Radiogr. thoraci- que systémat. pré-adop- tion.	Aucun S.F.	6 ans 1/2	Cardioméga- lie modérée avec bombe- ment du bord droit	R.S.	-	-	Bas volt. Aspect rsr' en pré- cord. droit
TENCHKOFF 1969	♂ 16	Troubles fonction- nels	A 16 ans : apparition de dyspnée d'effort, palpitation à l'effort- Asthénie.	16 ans	Enorme di- latation cardiaque déjà pré- sente sur cliché pris à l'âge de 7 ans.	Flutter tantôt 2/1 - tantôt 3/1	quelques rares ESV	-	Bas volt. dif.
Obs 1 DEGEORGES 1970	♂ 21	Examen radiolog. systémat.	A 31 ans ap- parition de crises de T.P. quoti- diennes. Syncopes sous quini- dine.Mêmes S.F.depuis 18 ans.	37 ans et 49 ans	cardioméga- lie avec large dé- bord droit. Même image 12 ans plus tard.	R.S.	Tantôt épi- sodes de T.P Tantôt bra- dycardie sinusale.	-	-
Obs 2	♀ 5	Examen radiolog. systémat.	A 14 ans ap- parition de crises de T.P.,lipo- thymies lors de l'orthos- tatisme	15 ans	Largé dé- bord droit "tracé au compas".	R.S.	"Maladie rythmique" documentée pendant l' hospitalisa- tion.	-	-
Obs 3	♂ 7	Examen radiol. systémat.	Aucun S.F.	20 ans et 24 ans	Silhouette cardiaque anormale, + dilatée que 4 ans + tôt (à 24 ans)	20 ans :sur fond de R.S.= "Maladie ryth- mique"documentée . 24 ans :bradycardie jonctionnelle perma- nente à 42.	} peu am- ples } invi- sibles	-	

E. C. G.		CATHETERISME	ANGIOGRAPHIE	TRAITEMENT	TOLERANCE	DECOUVERTE ANA. PATH. OU COMPTE-RENDU OPERATOIRE
CONDUCTION	E.C.G. ENDOCARVITAI- RE					
	o	+ Pressions normales	+ O.D. dila- tée: (2 fois la taille nor)	-	Bonne	-
	+	+ Pressions normales	+ Dilatation isolée mar- quée, de l'O.D.	-	Bonne	-
	o	+ Index cardiaque bas	+ Enorme OD VD normal pas d'I.T.	Digitalisa- tion. Refuse la chirurgie.	Décès subit 6 mois après le bilan	Enorme O.D. (1500 cc) à paroi translucide d'é- paisseur irrégu- lière. Déformation du V.D. Examen his- to. de la paroi de l'OD: Hypoplasie myocardique.
20 oc rê rai di ni	+	+ I.C. à 3 l/mn/m ² Pressions normales	+ Dilatation globale de l'O.D. refou- lant la tricuspide vers la gau- che. Autres cavités normales.	Difficile. Drogues dé- pressives mal suppor- tées.	Crises de T.P. invali- dantes depuis 18 ans	-
s so ta- o- i-	o	+ Pressions normales	+ Dilatation isolée de l'OD. Autres ca- vités nor- males.	Difficile. Syncopes avec les dé- presseurs de l'automatis- me auricu- laire.	Mauvaise	-
è	+ Bloc intra- auriculaire + bloc AV haut situé	+	+ Grosse O.D et grosse O.G. Autres cavi- tés refou- lées.	-	Bonne	-

OBSERVATIONS AUTEURS ANNEES	SEXE - AGE lors de la décou- verte de la car- diopathie	CIRCONSTANCES DE LA DECOUVERTE	AGE lors de l'ap- parition des premiers S.F. et nature des trou- bles	AGE lors du bi- lan décisif	IMAGE RADIOLOGIQUE ET SON EVOLUTION	E. C. G.			
						RYTHME DE BASE-NATURE et FREQUENCE	TROUBLES DU RYTHME EVEN- TUELS-NATURE EVOLUTION DANS LE TEMPS	ONDES P	QRS-T
MARIANI 1972	♀ 50	Découver- te for- tuite sur cliché thoraciq.	à 57 ans : accès de tachycardie et syncope	57 ans	Cardioméga- lie avec large débord droit.	R.S.	Pendant le cathétérisme: Episode de tachycar- die auricu- laire 180/mn	-	-
Obs 2 SLAMA 1973	♀ 44	A l'occa- sion de rarses li- pothymies	A 44 ans : asthénie et lipothymies	54 ans	Cardioméga- lie avec gros débord droit.	Rythme "nodo- Hissien" à 50	-	invisi- bles (ECG oesopha- gien)	-
Obs 3	♂ 13	Devant l'appari- tion de troubles du rythme	A 13 ans : apparition de crises de T.P. très gênantes	64 ans	Débord droit important	Rythme idio-ven- triculair- e à 40.	-	invi- sibles	HVG
COURTADON 1974	♀ 77	Découver- te d'une bradycar- die à 40	A 77 ans : aggravation récente d'l dyspnée d'effort ancienne. Signes d'IC globale.	77 ans	Dilatation cardiaque notable avec débord impor- tant du con- tour droit.	Rythme jonction normal à 45	en A.C. 2 mois + tôt modérément digitalisée	invi- sibles	HVG
Obs 1 LECLERCQ 1976	♂ 44	Devant troubles du rythm auricul.	A 44 ans : épisodes de flutter et F.A. paro- xystiques	61 ans	Cardioméga- lie avec débord droit important	A.C. sans activité auricu- laire visible	D'abord troubles pa- roxystiques du rythme auriculaire puis F.A. permanente puis paraly- sie auricul.	invi- sibles	-
Obs 2	♂ 49	Devant dyspnée d'effort	A 49 ans : dyspnée d' effort mo- dérée. A 64 ans : 1er épisode d'I.V.D.	66 ans	Cardioméga- lie impor- tante avec énorme O.D.	A.C. sans activité auriculai- re visi- ble.	-	invi- sibles	-

Abréviations utilisées : S.F. = Signes fonctionnels - R.S. = Rythme sinusal
 ESA = Extrasystoles auriculaires - FA = Fibrillation auriculaire
 O.D. = Oreillette droite. P.O.D. = Pression oreillette droite.
 P.V.D. = Pression ventriculaire droite.

E. C. G.		CATHETERISME	ANGIOGRAPHIE	TRAITEMENT	TOLERANCE	DECOUVERTE ANA. PATH. OU COMPTE-RENDU OPERATOIRE
DE CONDUCTION	E.C.G. ENDOCARVITAI- RE					
	o	+ Index car- diaque à 3,8 l/mn/m ² Pressions normales	+ Dilatation isolée de l'O.D.	Chirurgie refusée	Médiocre (syncope)	-
	+ Micro FA avec bloc AV haut sit Echec de la stim. O.D.	+ Pressions normales Pas d'onde "a"	+ Dilatation importante isolée de l'O.D.	-	Bonne	-
	+ Paralysie auriculai- re subto- tale.	+ Pression un peu augmen- tée I.C.bas	+ Dilatation énorme de l'O.D. et l'O.G.	Pace-maker	De 40 à 60ans aucun S.F. IC apparue à 64 ans seulem + aff.interc.	Myocardiopathie dégénér. et fi- breuse atteignant exclusiv.les orei N.S. détruit.Pas d'amyloïdose.
	+ Paralysie auriculai- re totale	o	o	Pace-maker sentinelle + trait. digi- talo-diuré- tique	Nette amélio- ration de l'I.C. sous stimulation	-
BD	+ Paralysie auriculai- re subto- tale	I.T. massi- ve - I.C. = 2,33 l/mn/m ²	+ Très impor- tante dila- tation de l'O.D. + dilatation discrète de l'O.G. Autres ca- vités norm	Chirurgical: mise en pla- ce d'un an- neau tricus- pidien + sti- mulateur sentinelle.	Poussées réci- divantes d'IVD Nette amélio- ration post- opératoire (malgré IT résiduelle + IM)	Enorme O.D. Valves tricuspidés normales mais di- latation extrême de l'anneau tri- cuspidé. Orifice mitral normal.
BD	o	+ I.T. majeure I.C. = 1,9 l/mn/m ²	+ Enorme di- latation O.D. O.G. et cavités ventricu- laires nor	Intervent. chirurgicale correctrice sur l'orifice tricuspide + stimulateur sentinelle	Poussées ré- cidivantes d'IVD.Nettes amélioration post-opérat. (malgré RT post-opérat).	Enorme dilatation auriculaire droi- te et de l'anneau tricuspide. Valves tricuspi- des et orifice mitral normaux.

I.C. (Colonne cathéterisme) = index cardiaque.

I.C. (Colonne SF ou tolérance) = Insuffisance cardiaque.

H.V.G. = Hypertrophie ventriculaire gauche - BBD = Bloc de branche droit.

T.P. = Tachycardie paroxystique. - I.T. = Insuffisance tricuspidienn.

I.V.D. = Insuffisance ventriculaire droite.

Le nombre des observations de dilatation idiopathique de l'oreillette droite publiées dans la littérature n'excède guère une vingtaine, si l'on élimine les observations qui, en l'absence d'étude anatomique -et très rares sont les cas autopsiés- ou de compte-rendu opératoire, ne comportent pas d'étude hémodynamique et angiographique.

C'est BAILEY qui rapporta, en 1955, la première de ces observations: il s'agissait d'une femme de 29 ans, présentant une cardiomégalie, une légère dyspnée d'effort et des troubles du rythme paroxystiques. A la thoracotomie apparut une énorme dilatation de la paroi antéro-latérale de l'oreillette droite, le reste du coeur étant normal. La résection d'un large segment de la paroi de l'oreillette droite entraîna la disparition complète des symptômes chez cette malade.

PASTOR et FORTE, en 1961, ont décrit deux cas de dilatation idiopathique de l'oreillette droite confirmés, le premier lors d'une thoracotomie exploratrice, le deuxième par l'angiographie. Il s'agissait d'adultes jeunes, asymptomatiques, chez qui une silhouette cardiaque anormale fut découverte sur un cliché thoracique systématique. Après un recul de, respectivement 14 ans dans le premier cas, et 8 ans dans le second, on put constater que l'image radiologique (bombement du bord droit du coeur pris pour une tumeur juxta-cardiaque dans la première observation) restait inchangée: les tracés électrocardiographiques chez les deux sujets étaient normaux, avec seulement, chez le premier, de fréquentes extra-systoles auriculaires avec conduction ventriculaire aberrante. Dans la première observation, une biopsie de l'auricule droite (intéressée par l'énorme dilatation) fut pratiquée et l'examen microscopique révéla une hypertrophie des fibres myocardiques.

Chez la malade de SAIGUSA, - dont il publia le cas en 1962-, on découvrit à 19 ans, fortuitement, l'existence d'une cardiomégalie sur une radiographie thoracique. Deux ans plus tard, cette patiente présenta des accès de palpitations et accusa de l'asthénie. Ce n'est qu'à l'âge de 43 ans, cependant, qu'après un bilan hémodynamique et une angiographie - qui avait montré que la zone dilatée correspondait à l'oreillette droite- l'on décida l'intervention: on découvrit alors une oreillette droite dont la taille atteignait celle de la tête d'un enfant, et dont la paroi était très mince et immobile, tandis que ventricule droit, ventricule gauche et oreillette gauche étaient de taille normale.

L'électrocardiogramme post-opératoire montra la disparition des ondes P proéminentes en V_1 et V_3 R observées avant l'intervention, et le sujet ne se plaignit

plus d'aucun accès de palpitations. (Il faut noter que cette malade était passée en fibrillation auriculaire dans les suites d'une thoracotomie exploratrice pratiquée quelques mois auparavant, dans un autre Service que celui de SAIGUSA, pour suspicion de tumeur médiastinale; le trouble rythmique avait été traité avec succès).

L'examen histologique de la pièce opératoire montra des irrégularités dans l'épaisseur et la distribution des fibres myocardiques; ces fibres présentaient quelques anomalies, telles que sarcoplasme abondant, aberrations nucléaires, disparition de la striation.

En 1966, SUMNER décrivit les cas de deux adultes asymptomatiques - un jeune homme de 19 ans et un homme de 37 ans -, chez qui un examen radiologique de routine fit découvrir une silhouette cardiaque anormale, avec saillie du bord droit. Les électrocardiogrammes étaient normaux. La dilatation isolée de l'oreillette droite fut visualisée pendant l'angiographie, qui montra une paroi auriculaire d'épaisseur normale.

Totalement asymptomatiques étaient également les trois sujets de sexe masculin, âgés respectivement de 15, 13 et 26 ans lors de la découverte d'une anomalie du contour cardiaque sur un cliché systématique, dont les cas ont été rapportés par SHELDON en 1969 (observations n° 2, 3 et 4). Le bilan fut entrepris au bout de 10 ans chez le premier sujet, immédiatement chez les deux autres. L'ECG montrait un rythme du sinus coronaire dans l'observation n° 2, un rythme sinusal dans les observations n° 3 et n° 4 (avec ondes P crochétées dans les précordiales droites dans le dossier n° 4): cependant, dans ces deux dernières, on note qu'apparut une fibrillation auriculaire en cours de cathétérisme, dès que le cathéter pénétra dans l'oreillette droite. Le rythme sinusal fut restauré dans les jours qui suivirent (après administration de quinidine dans le cas n° 3, spontanément dans le cas n° 4). Dans les trois cas, la cinéangiographie objectiva une dilatation très importante et isolée de l'oreillette droite, qualifiée même d'"oreillette droite géante" dans le cas du jeune garçon de 13 ans, où le volume de l'oreillette fut estimé 4 à 5 fois supérieur à la normale; c'est chez lui que se retrouve le seul accident évolutif inquiétant: la survenue d'un épisode de perte de connaissance lors d'un exercice violent un an plus tard. Chez les deux autres sujets, la tolérance est excellente, et l'image thoracique demeure inchangée.

Totalement asymptomatique était également le jeune garçon de 6 ans 1/2 décrit en

1969 par ESHAGHPOUR; c'est une radiographie thoracique systématique pré-adoption qui découvrit chez lui une cardiomégalie modérée, avec bombement proéminent vers la droite. Le tracé électrocardiographique était normal. Le cathétérisme objective une pression moyenne normale dans l'oreillette droite. La cinéangiocardio-graphie montra une dilatation marquée de l'oreillette droite et de l'auricule droite, les autres cavités cardiaques étant normales, bien que valve tricuspide et ventricule droit apparaissent déplacés en bloc vers la gauche par l'oreillette droite dilatée.

Bien différente est l'évolution du cas publié en 1967 par DE MARCO et BOLLERO chez une fillette qui décéda subitement, à 12 ans, 4 ans après la découverte d'une cardiomégalie importante et globale sur une radiographie thoracique pratiquée à l'occasion d'un épisode bronchitique. L'enfant ne se plaignait de rien, mais l'ECG était en fibrillation auriculaire avec des potentiels réduits en dérivations périphériques et des signes de prépondérance droite. L'autopsie découvrit une énorme dilatation cardiaque, portant exclusivement sur l'oreillette droite - dont la capacité atteignait 900 cc -, et plus particulièrement sur sa paroi antérieure et sur l'auricule transformées en une fine lamelle fibreuse où l'on distinguait quelques résidus de colonnes charnues.

C'est une mort subite à l'âge de 16 ans qui termina également l'évolution de la cardiopathie dans le cas du jeune garçon décrit par TENCKHOFF en 1969. Chez ce sujet, sans aucun antécédent, grand sportif, sont apparus six mois plus tôt des palpitations à l'effort, une dyspnée d'effort et de l'asthénie, symptômes qui firent pratiquer une radiographie thoracique, laquelle révéla une énorme dilatation cardiaque. La même cardiomégalie existait déjà à l'âge de 7 ans sur un cliché thoracique systématique que le sujet se rappela secondairement avoir subi.

L'ECG révéla un flutter - tantôt 2/1, tantôt 3/1 -, quelques rares extrasystoles ventriculaires, et un bas voltage diffus de QRS.

Au cours du cathétérisme cardiaque, le cathéter s'enroula plusieurs fois dans une énorme oreillette droite dont les limites s'étendaient bien au-delà du bord gauche du sternum. L'index cardiaque était anormalement bas: 2,35 litre/mn/m². L'angiographie ne mit pas en évidence de régurgitation tricuspidiennne, le ventricule droit était de taille normale, de même que les cavités gauches.

Le sujet refusa d'envisager l'intervention chirurgicale et quitta l'hôpital avec un traitement digitalique. Il décéda subitement chez lui 5 mois plus tard.

A l'autopsie, on découvrit que l'oreillette droite représentait plus de la moitié de la paroi antérieure du coeur, et approximativement les deux tiers du volume du coeur, et qu'elle comprimait le ventricule droit et aplatissait l'anneau tricuspide. La paroi de l'oreillette droite était translucide et d'épaisseur irrégulière, avec des zones totalement dépourvues de fibres musculaires et des zones où l'on distinguait encore de fins faisceaux musculaires. Les autres cavités cardiaques étaient normales.

L'examen histologique de la paroi de l'oreillette droite ne révéla ni fibrose, ni infiltration graisseuse ni inflammatoire. Dans les zones les plus minces de cette paroi, une couche seulement de fibres musculaires était interposée entre endocarde et épicarde.

Passant en revue la littérature à propos de sa publication, TENCKHOFF fait le rapprochement avec un cas publié l'année précédente, en 1968, par MORROW, et qui concernait une dilatation anévrysmale de l'auricule droite opérée chez une jeune femme de 23 ans. On avait découvert, à l'âge de 7 ans, sur un cliché thoracique systématique, l'existence d'une dilatation cardiaque, et les premiers signes fonctionnels étaient apparus à l'âge de 16 ans sous forme d'accès de palpitations, de dyspnée, de douleurs thoraciques, accompagnés d'asthénie, nécessitant l'hospitalisation à plusieurs reprises. L'intervention fut envisagée devant l'aggravation des symptômes, surtout le rapprochement des épisodes de tachycardie, qui s'accompagnaient de syncopes, et un bilan préopératoire fut entrepris: l'ECG était en rythme sinusal, avec de grandes ondes P et un bas voltage diffus de QRS; des accès de fibrillation auriculaire ou de flutter furent enregistrés en cours d'hospitalisation, avec retour spontané en rythme sinusal.

Le cathétérisme cardiaque objectiva des pressions normales dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire, mais révéla un index cardiaque anormalement bas, à 1,89/l/mm/m².

Une angiocardioraphie sélective révéla la présence, au niveau de l'oreillette droite, d'une cavité anévrysmale très dilatée, avec gros défaut de remplissage, faisant suspecter la présence d'un thrombus. Sur les films tardifs, oreillette gauche et ventricule gauche apparaissaient normaux.

A l'intervention, on constata la présence d'un sac anévrysmal à paroi très fine, transparente, en continuité avec l'oreillette droite, et recouvrant toute la surface antérieure du coeur. Après résection du sac anévrysmal, on constata la défor-

mation du ventricule droit qui avait été comprimé d'avant en arrière; le sac anévrysmal contenait un thrombus organisé.

L'examen histopathologique de la paroi anévrysmale révéla qu'elle était composée de tissu fibreux et de fibres myocardiques amincies. Les variations peropératoires du rythme cardiaque sont intéressantes. Dès l'ouverture du péricarde apparut un flutter avec bloc de degré variable, puis, lors de la manipulation de l'anévrysme, une fibrillation auriculaire s'installa comme rythme de base. Au moment même de la résection du sac anévrysmal réapparut un rythme auriculaire régulier, puis, quelques minutes plus tard, un rythme sinusal. Un nouveau bilan pratiqué 6 mois plus tard révéla que la jeune femme n'avait plus jamais présenté de palpitations. Son ECG était en rythme sinusal avec des voltages normaux; la radiographie thoracique montrait une réduction remarquable de la taille du coeur. Un cathétérisme de contrôle montra le retour de l'index cardiaque à un chiffre normal. Seule persistait la déformation du ventricule droit sur l'angiographie.

TENCKHOFF pense que le cas de MORROW diffère de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite seulement dans le fait que la dilatation massive est ici limitée à l'auricule droite au lieu d'intéresser en totalité l'oreillette: il y a suffisamment de similitudes par ailleurs pour penser qu'il s'agit d'une variante de cette entité.

Bien différent, quant à l'âge de révélation des premiers troubles, se trouve être le cas publié par CIELO, en 1966 (rapporté par DE MARCO). Il s'agit en effet d'une femme qui se plaint de dyspnée d'effort pour la première fois à 69 ans. Ce n'est qu'à 74 ans qu'elle est hospitalisée en état d'insuffisance cardiaque et que l'on découvre la dilatation cardiaque globale; elle est alors en arythmie complète. 5 ans plus tard, un nouveau bilan révèle que l'ECG est en rythme ventriculaire lent, à 42, sans ondes P visibles, avec aspect d'hypertrophie biventriculaire. Sur les clichés, le coeur est toujours très gros avec un aspect d'image ronde juxta-cardiaque à contours peu nets, occupant une bonne partie du champ pulmonaire inférieur droit. La malade décéda dans un tableau d'insuffisance circulatoire et l'autopsie révéla une dilatation modérée des ventricules - surtout du ventricule droit - avec légère hypertrophie, une grosse oreillette gauche, une dilatation de l'artère pulmonaire avec insuffisance relative des valves pulmonaires et tricuspide, mais surtout une énorme dilatation de l'oreillette droite, dont la paroi est

réduite à une pellicule transparente; l'examen histologique de cette paroi révéla qu'elle était composée presque exclusivement de tissu fibreux, les fibres myocardiques étant très rares, atrophiées, dispersées dans cette gangue fibreuse; il n'existait pratiquement pas d'infiltration cellulaire. L'examen microscopique du myocarde ventriculaire et de la paroi de l'oreillette gauche conclut à une myocardioclérose avec bonne conservation des fibres myocardiques. Il n'y eut pas d'examen histologique du système de conduction.

Assez précoces, au contraire, dans l'ensemble, sont les premiers signes de la cardiopathie chez les trois malades de DEGEORGES, publiés en 1970. Il s'agit essentiellement de troubles du rythme, avec alternance spontanée d'épisodes de tachycardie auriculaire et de bradycardie sinusale, réalisant le tableau de la "maladie rythmique auriculaire" individualisée par SLAMA.

- Chez le premier malade, connu porteur d'une silhouette cardiaque anormale depuis l'âge de 21 ans, les premières manifestations fonctionnelles apparaissent à 31 ans, sous forme de crises de tachycardie paroxystiques quotidiennes, lipothymies à l'effort. Deux syncopes surviennent sous traitement quinidinique. Deux bilans sont pratiqués à 12 ans d'intervalle: le premier, alors que le malade est âgé de 37 ans, montre un électrocardiogramme de base en rythme sinusal à 64, tandis que se répètent les accès de tachycardie auriculaire, alternant avec des épisodes de bradycardie sinusale, en l'absence de toute thérapeutique dépressive. A 49 ans, la cardiomégalie avec débord droit large, témoignant d'une grosse oreillette droite, n'a pas changé depuis 12 ans. Sur l'électrocardiogramme en rythme sinusal, il n'y a pas de signes d'hypertrophie auriculaire droite; on note un P.R. à 20/100. Les crises de tachycardie auriculaire se répètent toujours depuis 18 ans: elles ont obligé à la reprise d'un traitement quinidinique à dose moyenne, associé à la digitaline, que l'on doit interrompre devant l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire du second degré.

La cinéangiographie par voie générale confirme la dilatation globale de l'oreillette droite, refoulant la tricuspide vers la gauche; il n'existe pas d'anomalie des autres cavités cardiaques.

- Quant à la deuxième malade, chez qui l'existence d'une cardiomégalie est connue depuis l'âge de 5 ans, c'est à 14 ans qu'apparaissent les premières

crises de tachycardie paroxystique, accompagnées de sensation lipothymique, survenant volontiers lors de l'orthostatisme. Au cours de son hospitalisation, à 15 ans, on retrouve en radioscopie l'image d'un large débord droit "tracé au compas" témoignant d'une grosse oreillette droite. Pendant son séjour sont enregistrées successivement une tachycardie auriculaire (200) avec conduction auriculo-ventriculaire, 2/1, et une bradycardie sinusale à 33/mn en l'absence de tout traitement.

L'angiographie par voie générale confirme la dilatation isolée globale de l'oreillette droite, les autres cavités étant normales.

A 18 ans, les constatations cliniques, radiologiques, électrocardiographiques sont inchangées. La malade a toujours des crises de tachycardie, et est intolérante aux dépresseurs de l'automatisme auriculaire (ajmaline) qui ont été responsables de syncopes.

- . Chez le troisième malade, on découvre à l'âge de 7 ans la silhouette cardiaque anormale, et c'est à 20 ans que se révèle l'existence de troubles du rythme variables, les électrocardiogrammes montrant alternativement des tracés de bradycardie sinusale et de tachycardie auriculaire, constamment associés à un bloc auriculo-ventriculaire du 1° ou du 2° degré, avec rythme de remplacement "nodal" quand le bloc est complet. Le sujet est asymptomatique; il l'est toujours quatre ans plus tard, lors de sa première hospitalisation. Pourtant, la cardiomégalie est plus marquée que lors de l'examen précédent, un large débord droit correspondant à une grosse oreillette droite, et une saillie de la partie inférieure de l'arc moyen gauche faisant discuter l'existence d'une grosse oreillette gauche associée. L'électrocardiogramme aussi s'est modifié: les ondes P sont invisibles sur toutes les dérivations. La fréquence ventriculaire est lente, à 42/mn, sans onde auriculaire rétrograde. Il ne s'agit pourtant pas d'une paralysie auriculaire totale vraie, car les enregistrements électrocardiographiques endocavitaires montrent, à proximité du sinus, des dépolarisations auriculaires irrégulières; en tout cas, il existe un net ralentissement de la conduction intra-auriculaire, et une décroissance rapide de l'amplitude de ces dépolarisations au niveau du plancher de l'oreillette droite; l'activité auriculaire n'est jamais suivie de ventriculogramme, ce qui confirme le bloc auriculo-ventriculaire complet haut situé. L'activité électrique propagée est de faible intensité et sans retentissement mécanique.

L'angiographie par voie générale opacifie non seulement une volumineuse oreillette droite, mais également une grosse oreillette gauche, tandis que les cavités ventriculaires, non modifiées, sont refoulées vers la gauche, de même que la tricuspide.

En 1972, MARIANI décrit le cas d'une femme chez qui on découvre, occasionnellement, à 50 ans, l'existence d'une importante cardiomégalie. Elle n'avait jamais eu auparavant de radiographie thoracique. Les premiers troubles apparaissent à 57 ans, sous forme de crises de tachycardie paroxystique et d'une syncope. L'électrocardiogramme est normal. La cinéangiographie confirme la dilatation isolée de l'oreillette droite. Pendant le cathétérisme cardiaque, lorsque le cathéter est dans l'oreillette droite, la malade présente un épisode de tachycardie auriculaire (180/mn) analogue cliniquement à ceux qu'elle avait présentés avant l'hospitalisation.

- . L'observation n° 2 publiée par SLAMA, en 1973, concerne une femme âgée de 44 ans lorsqu'apparaissent des épisodes lipothymiques espacés qui amènent à découvrir la cardiopathie.

Une cardiomégalie avec débord droit important apparaît sur le cliché de face. Il n'y a pas d'activité auriculaire visible sur les électrocardiogrammes standard, où les ventriculogrammes, d'aspect normal, se succèdent régulièrement au rythme de 50/mn. Il ne s'agit pourtant pas non plus, dans ce cas, d'une paralysie auriculaire totale: la dérivation endocavitaire bipolaire enregistre, en effet, dans la région tricuspидienne, une microactivité auriculaire fibrillante. La stimulation auriculaire est cependant inefficace, tant sur l'oreillette que sur le ventricule.

L'angiographie a objectivé, chez cette malade, l'importante dilatation de l'oreillette droite, les autres cavités semblant normales.

- . L'histoire clinique du 3ème malade de SLAMA s'étale sur plus de 50 ans. Il présente, en effet, dès l'âge de 13 ans, des crises de tachycardie paroxystique très fréquentes et très gênantes. A 20 ans, il est réformé pour "cardiomégalie", sans subir de bilan plus approfondi. A 40 ans, sans traitement particulier, les crises disparaissent, et à 45 ans, un examen systématique note chez ce sujet une "bradyarythmie et un gros coeur"; il est alors asymptomatique et le restera pendant 20 ans. C'est à 64 ans seulement qu'apparaissent des signes d'insuffisance cardiaque qui entraînent l'hospitalisation. La

radiographie thoracique découvre alors un important débord droit, et l'angiographie confirme une énorme dilatation de l'oreillette droite et de l'oreillette gauche. Sur les électrocardiogrammes standard il n'y a pas d'auriculogramme visible; le rythme ventriculaire est lent, à 40/mn, les complexes QRS sont fins. La paralysie auriculaire, dans ce cas là aussi, n'est qu'apparente car les enregistrements endocavitaires en dérivation bipolaire révèlent l'existence d'une activité auriculaire cependant très lente et d'amplitude très faible, limitée à la partie basse de l'oreillette droite, avec un trouble important de la vitesse de conduction intra-auriculaire et bloc auriculo-ventriculaire incomplet entre l'oreillette basse et le ventricule.

Quelques mois plus tard, le sujet décède d'une affection intercurrente. L'autopsie confirme l'importante dilatation des deux oreillettes. Du point de vue histologique, il existe des lésions de dégénérescence des cellules myocardiques, avec sclérose de remplacement, localisées exclusivement dans les deux oreillettes, prédominant dans la partie haute de l'oreillette droite, où le *noeud sinusal* est complètement détruit.

COURTADON, en 1974, publia le cas d'une malade chez qui une oreillette droite ectasique fut découverte à l'âge de 77 ans. L'attention fut attirée d'abord par l'aggravation récente d'une dyspnée d'effort ancienne et la constatation d'une arythmie complète, puis par l'installation d'une insuffisance cardiaque globale avec bradycardie régulière voisine de 40/mn, sans activité auriculaire décelable sur les tracés. Une exploration endocavitaire confirma l'existence d'une paralysie auriculaire totale. A l'occasion de l'implantation définitive d'un pace-maker sentinelle, on constata que la sonde d'entraînement bouclait facilement dans une oreillette droite très dilatée, déjà soupçonnée devant un important débord droit radiologique.

C'est en 1976 que LECLERCQ et collaborateurs publient deux observations d'insuffisance tricuspidiennne massive au cours de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite, ayant nécessité un geste chirurgical.

- La première concerne un homme de 61 ans, dont la cardiopathie s'est révélée à 44 ans par des troubles paroxystiques du rythme auriculaire, considérés au début comme idiopathiques. 4 ans plus tard s'est installée une fibrillation auriculaire permanente. Ce n'est qu'à 59 ans qu'apparut une première poussée d'insuffisance cardiaque comportant essentiellement des signes d'insuffisance

ventriculaire droite, poussée qui récidivera l'année suivante, faisant découvrir alors à l'auscultation des signes évidents d'insuffisance tricuspídienné, et, sur les radiographies thoraciques, l'image de la dilatation auriculaire droite; l'oreillette gauche était, elle aussi, discrètement saillante. Sur les tracés électrocardiographiques apparaissait une arythmie complète, sans ondes P visibles, et l'exploration endocavitaire confirma une paralysie auriculaire totale de toute la partie haute de l'oreillette droite, une très faible activité électrique persistant dans la partie basse.

Devant la récídive des poussées d'insuffisance ventriculaire droite en dépit de la poursuite du traitement médical, on pratiqua un cathétérisme qui confirma l'existence d'une insuffisance tricuspídienné massive, tandis qu'une angiographie veineuse montrait une énorme dilatation de l'oreillette droite et une dilatation plus discrète de l'oreillette gauche. Confirmation fut apportée par l'intervention, qui révéla la béance de l'anneau tricuspíde, et vérifia l'intégrité des valves tricuspídes ainsi que celle de l'anneau mitral - l'examen histologique du lambeau de paroi auriculaire prélevé lors de la mise en place d'un anneau tricuspídien et d'un stimulateur sentinelle montra une sclérose importante de cette paroi avec une raréfaction des fibres musculaires. Bien que l'exploration hémodynamique de contrôle ait décelé une insuffisance tricuspídienné résiduelle, l'amélioration clinique fut évidente.

- La 2ème observation de LECLERCQ rapporte le cas d'un homme de 66 ans, chez qui la cardiopathie a été découverte à 49 ans lorsqu'est apparue une dyspnée d'effort, d'ailleurs longtemps modérée. A partir de l'âge de 64 ans, survinrent des épisodes d'insuffisance cardiaque droite qui conduisirent à pratiquer un bilan. L'examen clinique découvrit alors les signes d'une insuffisance tricuspídienné; le cliché du thorax révéla un gros coeur avec essentiellement une énorme oreillette droite. Le tracé électrocardiographique, comme celui du sujet précédent, était en arythmie complète sans ondes P visibles. Il n'y eut pas d'exploration endocavitaire. Le cathétérisme droit montra une insuffisance tricuspídienné majeure, avec égalisation des pressions auriculaires et ventriculaires, tandis que la cinéangiographie confirmait l'énorme dilatation, vraiment isolée ici, de l'oreillette droite. Une intervention chirurgicale correctrice sur l'orifice tricuspíde fut décidée, et l'on mit en place également un stimulateur sentinelle. Après l'intervention, l'amélioration des signes fonctionnels fut très importante, bien que le cathétérisme

droit ait confirmé qu'il existait un certain degré de sténose tricuspidiennne.

C - ETUDE CLINIQUE DE LA DILATATION IDIOPATHIQUE ISOLEE DE L'OREILLETTE DROITE

A la lumière de ces quelques observations de dilatation idiopathique de l'oreillette droite publiées dans la littérature, nous pouvons envisager dans quelles conditions peut se poser le diagnostic de cette rare affection.

Plusieurs auteurs ont, en effet, insisté sur l'importance de reconnaître cette dilatation auriculaire comme une entité clinique, rappelant le cas des malades qui -comme dans le cas de SAIGUSA, 1962 - ont été conduits à la thoracotomie exploratrice sur le diagnostic de tumeur médiastinale. Il faut penser aussi au fait que ces sujets peuvent en imposer pour un épanchement péricardique ou une tamponnade. En effet, la grosse oreillette, interposée entre le coeur et la paroi thoracique antérieure, peut entraîner l'atténuation des bruits du coeur et un bas voltage diffus de QRS à l'électrocardiogramme - comme il a été décrit pour le patient de MORROW, l'un des sujets de SHELDON, celui de DE MARCO, et celui de TENCKHOFF-; un frottement péricardique transitoire fut entendu chez deux malades; ces signes, joints à l'augmentation massive de la silhouette cardiaque, peuvent suggérer l'épanchement péricardique.

Le diagnostic de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite est basé sur deux critères essentiels:

- le premier consiste à démontrer que la taille de l'oreille droite est accrue de façon disproportionnée par rapport aux autres cavités cardiaques. Une appréciation suffisamment exacte de ce fait est donnée par l'examen radioscopique et par les incidences radiologiques de routine. La dilatation est toutefois mise en évidence de façon plus convainquante par l'angiographie.
- Le deuxième de ces critères - indispensable avant de pouvoir appliquer le terme d'"idiopathique" - exige d'exclure systématiquement toute autre lésion cardiovasculaire connue comme pouvant entraîner une dilatation de l'oreillette droite:

- . les valvulopathies rhumatismales mitro-tricuspidiennes,
- . les sténoses pulmonaires (valvulaire et infundibulaire)
- . les différentes causes d'hypertension pulmonaire,
- . une tumeur intra-auriculaire,
- . une communication inter-auriculaire avec ou sans retour veineux pulmonaire anormal,
- . un retour veineux pulmonaire anormal, complet ou incomplet,
- . enfin, une maladie d'EBSTEIN.

La plupart de ces affections -spécialement celles d'un degré suffisant pour entraîner une dilatation décelable de l'oreillette droite - sont habituellement éliminées par la seule clinique. Deux de ces affections, toutefois, peuvent ne pas être aussi rapidement diagnostiquées, à savoir le retour veineux pulmonaire anormal incomplet, sans défaut septal auriculaire associé, et la maladie d'EBSTEIN:

- . Dans la première affection, les veines anormales peuvent ne pas être facilement mises en évidence sur les radiographies, l'éclat et le dédoublement du deuxième bruit peuvent varier avec la respiration, les souffles peuvent être légers ou absents, et l'électrocardiogramme peut être normal.
- . La maladie d'EBSTEIN peut être très difficile à éliminer dans sa forme fruste associée à une dilatation de l'oreillette droite, et c'est dans ce cas surtout que l'on a beaucoup insisté sur l'intérêt d'un enregistrement simultané, dans l'oreillette et le ventricule droits, des pressions et de l'électrocardiogramme endocavitaire, montrant, dans le cas d'une anomalie d'EBSTEIN, la présence d'une zone intermédiaire de pressions où sont captés, à proximité de la tricuspide, des complexes ventriculaires droits.

°
° °

Reconnaître une certaine homogénéité dans les découvertes cliniques, les résultats des examens spéciaux et les constatations évolutives des différents cas publiés, est également un critère essentiel pour admettre la dilatation idiopathique de l'oreillette droite comme une entité clinique.

Plusieurs faits ressortent de l'analyse des 26 observations retenues:

- L'âge de découverte est variable (de 5 ans à 77 ans), mais, le plus souvent,

il s'agit de sujets jeunes (moyenne = 27 ans).

- La cardiopathie est généralement découverte lors d'un examen radiologique systématique, plus rarement à l'occasion d'un trouble du rythme. Chez le jeune malade de TENCHKOFF, c'est la survenue de lipothymies d'effort qui déclencha le bilan.
- L'examen clinique, à ce stade de révélation de l'affection, n'apporte rien de particulier et ne retrouve habituellement, ni signes d'insuffisance ventriculaire droite, ni signes d'insuffisance tricuspidiennne. L'observation n° 1 de SHELDON se détache par l'existence de signes de compression veineuse, expliqués par une immense structure diverticulaire de l'oreillette droite, que certains auteurs (DEGEORGES) refusent de faire rentrer dans le cadre des dilatations idiopathiques de l'oreillette droite.
- L'examen radiologique met en évidence un débord droit très marqué de la silhouette cardiaque. La première impression est parfois celle d'une cardiomégalie globale (l'angiographie montre alors, dans ce cas, que l'oreillette droite dilatée refoule les autres cavités).
- L'électrocardiogramme de base est sans particularité, et il est intéressant de noter qu'en rythme sinusal, il ne semble pas y avoir de critères électrocardiographiques d'hypertrophie auriculaire droite, ceci contrastant avec l'aspect radiologique.
- Une hyperexcitabilité auriculaire responsable de troubles du rythme est fréquente: flutter chez l'adolescent dont le cas est rapporté par TENCHKOFF; fibrillation auriculaire permanente chez l'enfant de 8 ans observée par DE MARCO. Parfois, ce sont des extrasystoles auriculaires qui, par leur fréquence, attirent l'attention; mais c'est surtout sous forme d'accès de fibrillation auriculaire, de flutter auriculaire, de tachycardie supra-ventriculaire -enregistrés en cours d'hospitalisation - que cette hyperexcitabilité se manifeste, le plus souvent spontanément, parfois en cours de cathétérisme (SHELDON, observations n° 3 et 4; MARIANI) ou après un geste chirurgical explorateur (SAIGUSA) ou curatif (MORROW).

Chez les trois malades de DEGEORGES, à un moment donné de l'évolution, et en l'absence de toute thérapeutique dépressive, des phases de bradycardie sinusale sont enregistrées en alternance avec les accès d'hyperexcitabilité auriculaire, réalisant un tableau de maladie rythmique. Nous verrons plus loin dans quel sens peut se faire l'évolution électrocardiographique de tels

troubles rythmiques dans ces dilatations idiopathiques de l'oreillette droite.

- Les résultats du cathétérisme sont normaux dans la plupart des cas (en particulier les chiffres de la pression intra-auriculaire) et telle est bien la particularité du cadre anatomo-clinique de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite d'être caractérisée par d'importantes modifications morphologiques et volumétriques du coeur en l'absence de conséquences hémodynamiques appréciables. TENCHKOFF mentionne cependant une diminution franche de l'index cardiaque, expliquant sans doute chez son malade la survenue de lipothymies à l'effort.
- L'angiographie confirme la dilatation isolée, globale de l'oreillette droite; la tricuspide peut être déplacée vers la gauche, refoulée par l'oreillette droite. La publication de DEGEORGES, en 1970, fit ressortir un fait nouveau: l'association possible à une dilatation de l'oreillette gauche, quoique dans des proportions moindres que celle de l'oreillette droite.
- La tolérance de l'affection est dans l'ensemble bonne, si l'on en juge par les âges auxquels elle peut être encore observée (77 ans, COURTADON, 79 ans, CIELO, 77 ans, dans notre observation personnelle n° 1).

Cependant, DE MARCO en 1967 et TENCHKOFF en 1969 ont porté à notre connaissance deux cas de mort subite - chez des adolescents de 12 et 16 ans- propres à éloigner définitivement de l'opinion émise par les premiers observateurs qui virent parfois dans cette affection une "curiosité médicale rare et bénigne" (SHELDON). L'oreillette droite était, dans ces deux cas, particulièrement volumineuse (d'une contenance de 900 cc dans le cas de DE MARCO, de 1500 cc dans celui de TENCHKOFF) et TENCHKOFF attribua la mort subite à la compression du ventricule droit et à l'aplatissement de l'anneau tricuspide par l'énorme masse auriculaire. La révélation de l'existence de troubles permanents du rythme auriculaire à l'électrocardiogramme précéda de peu l'issue fatale dans ces deux cas, si bien que, jointe à l'apparition précoce de manifestations fonctionnelles, cette révélation signifierait dilatation auriculaire massive et constituerait, pour certains auteurs, une indication d'intervenir sans retard.

L'évolution favorable des malades opérés assez précocement semble venir à l'appui d'une telle opinion (BAILEY, 1955, SAIGUSA, 1962, MAUHIN, 1964, SHELDON, 1969, MORROW, 1968) et la disparition des troubles du rythme après résection d'une large

partie de l'oreillette confirme la théorie de MORROW et TENCHKOFF, à savoir que l'énorme masse de tissu auriculaire devait contenir des foyers d'excitation ectopiques ou fournir de vastes surfaces propices à l'apparition de mouvements circulaires.

Pour les sujets plus tardivement opérés - 17 ans après la révélation de la cardiopathie dans les deux cas de LECLERCQ - au stade d'insuffisance tricuspidienn majeure par dilatation de l'anneau tricuspide, les résultats restent favorables sur le plan fonctionnel, mais sont moins satisfaisants sur le plan hémodynamique.

Il existe pourtant des cas -comme celui rapporté dans l'observation n° 3 de SLAMA- où la cardiopathie, précocement révélée (les premières crises de tachycardie paroxystique sont apparues à l'âge de 13 ans), a évolué près d'un demi-siècle sans mettre en danger la vie du sujet, puisque les premières manifestations d'insuffisance cardiaque ont débuté à l'âge de 64 ans. Un fait est frappant dans cette évolution, c'est la transformation brusque et spontanée des désordres rythmiques à l'âge de 40 ans, marquant pour le sujet le début d'une longue période de guérison apparente; c'est en effet à cette époque que s'est effectué pour lui le passage de maladie rythmique en paralysie auriculaire subtotale - avec bradyarythmie permanente- et qu'il n'a plus ressenti aucune gêne fonctionnelle; à ce stade, la cartographie endocavitaire a montré, chez ce sujet, que si la partie haute de l'oreillette droite était vraiment électriquement muette, même sous électrostimulation d'intensité élevée, par contre, il persistait à la partie basse de l'oreillette droite une faible activité auriculaire, à propagation rétrograde et antérograde très ralentie. Quelques mois après l'enregistrement endocavitaire, le malade décéda d'une affection intercurrente, et l'autopsie confirma l'importante dilatation de l'oreillette droite et celle, moindre, de l'oreillette gauche.

D - ETUDE HISTOPATHOLOGIQUE ET EVOLUTION

L'étude histologique, dans ce cas, permet de préciser les lésions anatomiques responsables de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite et de la paralysie

auriculaire apparente qui constituait le stade ultime d'une maladie rythmique auriculaire.

Il s'agissait de lésions dégénératives et scléreuses exclusivement localisées aux deux oreillettes, les ventricules étant indemnes. Les lésions les plus importantes siégeaient dans la partie haute de l'oreillette droite et, à ce niveau, le noeud sinusal était complètement détruit et remplacé par du tissu fibreux. La lyse des myofibrilles aboutissait à un aspect de "ballonnisation" réalisant d'énormes vacuoles gonflant les cellules. La sclérose apparaissait comme la conséquence de la dégénérescence cellulaire. Des lésions analogues ont été décrites dans les quelques cas de paralysie auriculaire qui ont donné lieu à des études histologiques (CHAVEZ, ALLENSWORTH, RAYNAUD, ROSEN). Dans le cas du malade de SLAMA, l'auteur de l'examen histologique (BRECHENMACHER) a pu déduire de certaines particularités morphologiques et topographiques des lésions, l'hypothèse de leur progression:

Etant donné que les lésions les plus avancées étaient situées dans la partie supérieure de l'oreillette droite, il était permis de supposer que le processus de dégénérescence avait débuté dans cette région, soit par hasard, soit du fait de la pénétration d'un agent infectieux ou toxique par la veine cave supérieure, la région de l'oreillette droite proche de cette veine ayant été la première atteinte.

La progression de la dégénérescence semblait s'être faite ensuite par contiguité de cellule en cellule puisque l'auteur remarqua que le phénomène de "ballonnisation" débutait toujours au niveau du trait scalariforme séparant deux cellules. L'histoire clinique étant étendue sur 50 ans, cette progression fut sans doute très lente. Il semble aux auteurs que si le myocarde ventriculaire et le tissu de conduction intra-ventriculaire n'étaient pas touchés par le processus dégénératif, ceci était lié uniquement au stade évolutif auquel était parvenue la maladie au moment du décès. Partie du pôle supérieur du coeur, l'affection aurait fini par atteindre les ventricules si son évolution s'était poursuivie, comme semblent pouvoir autoriser à le prédire les études histologiques du tissu de conduction faites dans quelques cas de paralysie auriculaire. Dans ces cas, il y avait, en effet, des lésions du faisceau de HIS et de ses branches, en plus de l'atteinte du myocarde auriculaire (CHAVEZ, RAYNAUD, ROSEN).

E - SIGNIFICATION ETIOLOGIQUE

Quant à l'*étiologie* de cette dilatation idiopathique de l'oreillette droite, avec paralysie auriculaire apparente, dans l'ignorance où étaient les observateurs du processus initial qui s'était déroulé de nombreuses années auparavant, elle fut rattachée à une myocardiopathie dégénérative primitive.

Ainsi, quel que soit l'âge de révélation de ces dilatations idiopathiques de l'oreillette droite, voit-on l'accord se faire sur leur étiologie congénitale: retenue par PASTOR et FORTE en 1961, reprise par TENCHKOFF en 1969, c'est à elle aussi que se rallie DEGEORGES en 1970. Cependant, les opinions de ces deux derniers auteurs divergent au sujet de la parenté de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite et du syndrome de UHL: TENCHKOFF pense que la dilatation idiopathique de l'oreillette pourrait être une variété de ce syndrome, l'hypoplasie affectant uniquement l'oreillette, et que tous les intermédiaires existeraient entre cette variété et la forme où l'hypoplasie porte uniquement sur le ventricule droit. Pour DEGEORGES, c'est grâce à l'absence de signes électriques majeurs de surcharge auriculaire droite dans la dilatation idiopathique de l'oreillette droite que l'on peut estimer qu'il s'agit là de deux entités distinctes. A notre avis, également, l'analogie des aspects anatomiques ne doit pas faire conclure à l'identité des deux affections qui touchent des cavités différentes; leur origine congénitale nous paraît toutefois la plus probable. L'apparition tardive des manifestations cliniques dans les deux cas s'explique facilement si l'on considère que sur l'anomalie congénitale se greffent, au cours de la vie, des remaniements acquis "dégénératifs" chroniques, hautement favorisés par la malformation qu'ils aggravent, mais dont ils dérivent en fin de compte.

C O N C L U S I O N S

Dans trois observations ayant présenté, dans les derniers mois de leur évolution, une paralysie auriculaire permanente, une confrontation anatomoclinique a pu être réalisée, établissant l'unité histopathologique, avec destruction du noeud sinusal et atteintes profondes du myocarde auriculaire droit, c'est-à-dire à la fois la destruction des cellules "pace-maker" et des zones de transmission de l'influx.

Ainsi apparaît une "maladie de l'oreillette", au sens à la fois clinique et anatomique du terme:

- que cette maladie de l'oreillette ait donné ses premières manifestations à un âge avancé (65 et 75 ans dans nos observations 1 et 3) ou chez un sujet jeune (22 ans, observation 2);
- qu'elle se soit révélée au stade de la paralysie auriculaire permanente (au moins apparente = observation 3) ou qu'elle ait évolué pendant de longues années en passant par de multiples variétés de troubles rythmiques pour aboutir à la paralysie auriculaire permanente (observations 1 et 2);
- que le substratum anatomique se soit révélé être:
 - . une dilatation idiopathique isolée de l'oreillette droite,
 - . une amylose cardiaque à prédominance auriculaire, avec véritable "état papyracé" auriculaire;
 - . une amylose cardiaque sénile.

Les constatations anatomo-cliniques apportent un support à l'interprétation de R. FROMENT concernant la restitution d'un rythme auriculaire régulier dans les très anciennes fibrillations auriculaires: cette restitution témoigne bien d'une progression des lésions auriculaires gauches, ne permettant plus à la fibrillation auriculaire de se maintenir.

Ces constatations apportent un nouvel exemple de malformation tardivement révélée par les remaniements dystrophiques opérés à son niveau au fil des ans, dans le cas des dilatations idiopathiques isolées de l'oreillette droite.

Le Président de la Thèse :

Pr R. FROMENT

Le Directeur de
l'U.E.R. LYON-NORD

Pr J.P. GARIN

Vu, et permis d'imprimer
LYON, le 4 Octobre 1976

Le Président de l'Université
Claude Bernard LYON I

Pr D. GERMAIN

B I B L I O G R A P H I E

ALLENSWORTH D.C., RICE C., J. LOWE G.W. -

Persistent atrial standstill in a family with myocardial disease.
American Journal of Medicine, 1969, 47, p. 775-784.

AMICHOT J.L. -

Les paralysies auriculaires.
Thèse MARSEILLE, 1968.

BAILEY C.P. -

Surgery of the heart.
Philadelphia 1955. Lea and Febiger Publishers, p. 413.

BALDWIN B.J., TALLEY R.C., JOHNSON C. et NUTTER D.O. -

Paralysie auriculaire permanente chez un malade atteint de dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale.
Amer. J. Cardiol., 1973, 31, n° 5, p. 649-653.

BENCHIMOL Cl.B., SCHLESINGER P., GINEFRA P., BARBOSA S., SAAD E.A. and BENCHIMOL A.B.

Persistent atrial standstill.
Acta Cardologica, 1975, 30, p. 313-322.

BENSAID J., GILGENKRANTZ J.M., FERNANDEZ F., DODINOT B., SCEBAT L., HIMBERT J.,
FAIVRE G. et LENE GRE J. -

Paralysie auriculaire permanente familiale en rapport probable avec une maladie génétique du type CHARCOT-MARIE.
Arch. Mal. Coeur. Vaiss., 1972, 65, n° 8, p. 935 à 952.

BENSAID J., FOURNIER C., FORMAN J., MILLINER A. et MAURICE P. -

Paralysie auriculaire permanente.
La Nouvelle Presse Médicale, 1973, n° 36, p. 2385-2388.

BENSAID J., GUIZEL L., FERNANDEZ F., SCEBAT L. et LENE GRE J. -

Bloc sino-auriculaire chronique et paralysie auriculaire permanente.
Acta Cardiol., 1973, 28, n° 1, p. 3-26.

BLOOMFIELD D.A. et SINCLAIR-SMITH B.C. -

Persistent atrial standstill.
Amer. J. Med. 1965, 39, 335-340.

BOUVRAIN Y. -

Le bloc sino-auriculaire.

Semaine des Hôpitaux de Paris, 1966, 10, p. 585.

BOUVRAIN Y., SLAMA R. et TEMKINE J. -

Le bloc sino-auriculaire et les maladies du sinus.

Arch. Mal. Coeur, 1967, 60, p. 753.

BRECHENMACHER C., COUMEL P. et SLAMA R. -

Paralysie auriculaire apparente et troubles de la conduction auriculo-ventriculaire. Etude anatomo-clinique.

Arch. Mal. Coeur. Vaiss., 1975, 68, n° 6, p. 575 à 580.

BROUSTET P., RENNER P., BRICAUD H., GALY J.P. et SAGARDILUZ J. -

Bloc sino-auriculaire suivi de multiples rythmes ectopiques des oreillettes et d'un bloc A-V complet.

Actual. Cardiol. Angeiol. Int., 1967, 16, p. 25.

CAPONNETTO S., PASTORINI C. et TIRELLI G. -

Persistent atrial standstill in a patient affected with facio-scapulo-humeral dystrophy.

Cardiologia, 1968, 53, p. 341.

CHAVEZ I., BRUMLICK J. et SODI-PALLARES D. -

Sobre ún caso extraordinario de parálisis auricular permanente, con degeneracion del nódulo de KEITH y FLACK.

Arch. Int. Card. Mexico, 1946, 16, p. 159.

CIELO R. (Cité par DE MARCO) -

Ritmo nodale passivo persistente con blocco retrogrado da atrofia completa della muscolatura atriale dextra.

Boll. Soc. It. Cardiol. 1966, 11, p. 3.

COMBS D.I., BELLACI H.F., SHIVELY H.H., GREGORATOS G. -

Persistent atrial standstill.

Amer. J. Med. 1974, 56, n° 2, p. 231-236.

COURTADON M., ALIX B., JOURDE M., CASSAGNES J., PALCOUX M. Cl. et JALLUT H. -

A propos d'un nouveau cas de paralysie auriculaire chronique avec oreillette droite ectasique.

Rev. de Médecine de CLERMONT-FERRAND, n° 3, mai-juin 1974.

CUMMING G.R., BOWMAN J.M. et WAYTEHEAD L. -

Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle (UHL'S anomaly).

Amer. Heart J., 1965, 70, p. 671.

CUSHNY A.R. (Cit   par AMICHOT J.L.) -

On the action of substances of the digitalis series on the circulation in mammals.

J. Exp. Med. 1897, 2, 293.

DEGEORGES M., NORMAND J.P., MOTTE G., COUMEL P., FOUCHARD J. -

La dilatation idiopathique de l'oreillette droite.

Arch. Mal. Coeur Vaiss., 1970, 63, n   5, 658-673.

DE MARCO S. et BOLLERO E. -

Atriomeglia destra isolata.

Boll. Soc. It. Card., 12, 16, 1967.

DERRIDA J., FORMAN J., FOUCHARD J., DEGEORGES M. -

La paralysie auriculaire chronique. A propos d'une observation.

Coeur et M  decine interne, 1971, 10, n   3, 467-477.

DUCHENE-MARULLAZ P. -

Aper  us sur la physiologie de la conduction auriculo-ventriculaire.

Coeur et M  decine interne, 10, n   2, p. 257    263, 1971.

ESHAGHPOUR E., OLLEY M.P., COLLINS GFN. -

Idiopathic right atrial enlargement in Childhood.

Amer. Heart J., 1969, 78, 373-378.

FAIVRE G. -

Les accidents du choc   lectrique.

Arch. Mal. Coeur, 1966, 59, 528.

FERRER I. -

The sick sinus syndrome.

Circulation 47, 635, 1973.

FRIEDBERG C.K. -

Arr  t sinusal et paralysie auriculaire.

Maladies du coeur, 3  me   dition, Tome II, p. 552 (Maloine), 1966.

FROMENT R., GALLAVARDIN L., FINAS Ch., FETHI -

Paralysie auriculaire et troubles de conduction hissienne au cours d'une maladie de Bouveret vieille d'un demi-si  cle.

Arch. Mal. Coeur, 1948, 33, 544-556.

FROMENT R., GALLAVARDIN L. -

Déficience sinusale avec rythme nodal de remplacement. Contribution à l'étude des arythmies sinusales.
Arch. Mal. Coeur, 1948, 41, 113.

FROMENT R., PERRIN A., LOIRE R. et DALLOZ CL. -

Avec la collaboration de AGE C., CAHEN P., ARNAUD P., PERRAS G., PLAUCHU G., et SAINT-PIERRE A. -

Ventricule droit: papyracé du jeune adulte par dystrophie congénitale. A propos de 2 cas anatomo-cliniques et de 3 cas cliniques.
Arch. Mal. du coeur, 61, 1968, n° 4, p. 477 à 503.

FROMENT R., TOUBOUL P., GALLAVARDIN L., PORTE J. et DUFOUR R. -

Signification de la réduction spontanée de fibrillations auriculaires anciennes. A propos d'un cas suivi de paralysie auriculaire subtotale.
Arch. Mal. Coeur, 1976, 69, n° 3, p. 315-320.

GALLAVARDIN L. et FROMENT R. -

Sur une nouvelle interprétation du bloc sino-auriculaire : BSA et déficience sinusale considérées comme simples variétés d'un trouble unique.
Archives Mal. Coeur et Vaisseaux, 42, 425, 1949.

GOULD L., GUTTMAN A.B. et CARASO J. -

Partial absence of the right ventricular musculature. A contenigal lesion.
Am. J. Med., 42 , 636, 1967.

GROLLEAU R. -

Technique d'enregistrement des potentiels du tissu de conduction.
Coeur et Méd. interne, 1971, 10, n° 2, p. 265 à 273.

GROSGOGEAT Y. et JULIEN B.

Amyloïdose cardiaque. R.P. 1974, 24, n° 21, p. 1893-1908.

HARRIS CH.L., BALDWIN B.J. -

Permanent atrial paralysis.
J. of electrocardiology, 9 (1), 81-84, 1976.

HARRISON W.H. Jr, DERRICK J.P. -

Atrial standstill : a review and presentation of two new cases of familial and usual nature with reference to epicardial pacing in one.
Angiology, 1969, 20, 610.

HIMBERT J. -

L'atteinte cardiaque dans les myopathies.
Rev. Praticien, 20, 217, 1970.

HUDSON R.E.B. -

The human pace-maker and its pathology.
Brit. Heart J., 22, 153, 1960.

JACOBSON L.B. -

Sino-ventricular conduction during atrial arrest.
J. electrocardiology, 5, 385, 1972.

JAMES T.N. -

Observations on the cardiovascular involvement, including the cardiac conduction system, in progressive muscular dystrophy.
Amer. Heart J., 1962, 63, n° 1, p. 48.

JOUBE A., AMICHOT J.L., PRUDHOMME et PICARD J.P. -

Paralysie auriculaire (à propos d'un nouveau cas avec ECG endo-cavitaire).
Marseille Med., 1969, 106, n° 5, p. 431-436.

JOUBE A., DELAAGE M., TORRESANI J., NICOLAI P., HEUILLET G., PINAS E. -

La paralysie auriculaire.
Arch. Mal. Coeur, 1967, 60, 865-883.

LECLERCQ J.F., CERTIN M., SILORAV H., PIWNICA A. et SLAMA R. -

Insuffisance tricuspidiennne massive au cours de la dilatation idiopathique de l'oreillette droite. Traitement chirurgical.
Archives Mal. Coeur, 1976, 69, n° 7, p. 739-745.

LIAN C., FACQUET J., LE BOZEC H. -

Fibrillation auriculaire, puis paralysie auriculaire.
Arch. Mal. Coeur, 1941, 415-421.

MARIANI M., BARSOTTI A., ODOGUARDI L. et BALBARINI A. -

Un cas de dilatation idiopathique de l'oreillette droite.
Arch. Mal. Coeur, 1972, 65, 1025.

MASSUMI R.A., RIOS J.C., GOOCH A.S., NUTTER D., DE VITA V.T., DATLOW D.W. -

Primary myocardial disease: Report of 50 cases and review of the subject
Circulation 31: 19, 1965.

MERIDETH J., TITUS J.L. -

The anatomic atrial connections between sinus and A.V. node.
Circulation, 1968, 37, n° 4, 566-579.

MORROW A.G. and BEHRENDT D.M. -

Congenital aneurysm (diverticulum) of the right atrium.
Circulation, 38, 124, 1968.

NAGLE R.E., SMITH B., WILLIAMS D.D. -

Familial atrial cardiomyopathy with heart block.
Brit. Heart J., 34, 205, 1972.

PARMLEY L.F. -

Congenital atriomegaly.
Circulation, 25, p. 553, 1962.

PASTOR B.H., et FORTE A.L. -

Idiopathic enlargement of the right atrium.
American J. of Cardiol., 8, 513, 1961.

PATTON R.D., DAMATO A.N., BERKOWITZ W.D., LAU S.H., STEIN E. -

The electrically silent right atrium.
J. Electrocardiology, 1970, 3, 239-243.

RAPPELLI A., CAGNA C., FABRIS F. -

Standstill atriale permanente in un paziente affetto da distrofia
muscolare progressiva e da diabete mellito.
Minerva Cardioangiologica, 1969, 17, n° 1, 63-8.

RASMUSSEN K. -

Chronic sino-atrial heart block.
American Heart J., 1971, 81, 38.

RAYNAUD R., BROCHIER M., FAUCHIER J.P., RAYNAUD Ph. et BOY J.J. -

Cardiopathies polyrythmiques idiopathiques.
Ann. Cardiol. angeiol., 1971, 20, 211.

RIVERO-CARVALLO J.M. and RAMIREZ-JAIME IMH. -

Atrium papyraceum. The clinical diagnosis of paper-thin right atrium.
Amer. J. Cardiol., 16, 369, 1965.

ROGERS W.R. and WITTELS B. -

Extreme bilateral atriomegaly.
Circulation, 15, 436, 1957.

ROSEN K.M., LOEB H.S., SINNO M.Z., RAHIMTOOLA S.H., GUNNAR R.M. -

Cardiac conduction in patients with symptomatic sinus node disease.
Circulation, 1971, 43, 836.

ROSEN K/M., RAHIMTOOLA S.H., GUNNAR R.M., LEV M. -

Transient and persistent atrial standstill with His bundle lesions.
Electrophysiologic and pathologic correlations.
Circulation, 1971, 44, 220.

RUBENSTEIN J.J., SCHULMAN C.L., YURCHAK P.M. and DE SANCTIS R.W. -

Clinical spectrum of the sick sinus syndrome.
Circulation, 46, 5, 1972.

SAIGUSA M., MORIMOTO K., KOLKE T., HORI T. et SATO T. -

Idiopathic enlargement of the right atrium.
Japan Heart J., 3, 373, 1962.

SAINT-PIERRE A., ALABOUVETTE G. et PERRIN A. -

Régularisation spontanée et tardive de fibrillations auriculaires permanentes.
Lyon Médical, 1972, 227, 7, 627-638.

SCHERF D. -

The mechanism of sino-atrial block.
Amer. J. Cardiol., 23, 769, 1969.

SEGALL H.N. -

Parchment Heart.
American Heart Journal, 40, 948, 1950.

SHELDON W.C., JOHNSON C.D., and FALAVORO R.G. -

Idiopathic enlargement of the right atrium. Report of four cases.
Amer. J. Cardiol., 23, 278, 1969.

SLAMA R., COUMEL PH., PERRAULT M.A., BOUVRAIN Y. -

Dilatation idiopathique de l'oreillette droite avec troubles du rythme auriculaire et paralysie auriculaire apparente.
Arch. Mal. Coeur, 1973, 66, n° 1, P. 35 à 47.

SLAMA R., WAYNBERGER M., MOTTE G., BOUVRAIN Y. -

La maladie rythmique auriculaire. Etude clinique, électrique et évolutive de 43 observations.
Arch. Mal. Coeur Vaiss., 1969, 62, n° 3, p. 297-315.

SPELLBERG R.D. -

Familial sinus node disease.
Chest, 1971, 60, 246.

SUMNER R.G., PHILLIPS J.H., JACOBY W.J. and TUCKER C.H.

Idiopathic enlargement of the right atrium.
Circulation, 32, 985, 1965.

TANAKA H., ATSUCHI Y., TANAKA N., NISHI S., KANEHISA T., TANAKA S. et TAIRA A. -

Persistent atrial standstill due to atrial inexcitability. An electrophysiological and histological study.
Japanese Heart Journal, 16, n° 6, p. 639 à 653, 1975.

TENCHKOFF L., STANLEY J. et VECKWITH J.B. -

Sudden death in idiopathic (congenital) right atrial enlargement. Post-mortem finding and review of cases.
Circulation, 40, 227, 1969.

THERY Cl.- LEKIEFFRE J., LEMAIRE P. , ASSEMAN PH., DUPUIS B., WAREMBOURG H. -

L'activité électrique de la région du noeud sinusal.
Arch. Mal. Coeur, 69, 1976, n° 7, pp. 661-669.

WADA M., TAKADA C., MISE J. -

A case report of atrial standstill.
Jap. Circul. J., 1966, 30, 543-553.

WALDO A.D., VITIKAINEN K.J., KAISER G.A., BOWMAN F.O., MALM. J.R. -

Atrial standstill secondary to atrial inexcitability (atrial quiescence). Recognition and treatment following open-heart surgery.
Circulation, 1972, 46, 690.

TABLE DES MATIERES

	<u>Pages</u>
INTRODUCTION	1
CHAPITRE I - OBSERVATIONS PERSONNELLES.....	3
CHAPITRE II - LA PARALYSIE AURICULAIRE.....	19
A - Introduction.....	19
B - Historique.....	21
C - Les critères du diagnostic.....	23
D - Les observations publiées - Tableau I.....	24'
CHAPITRE III - PARALYSIE AURICULAIRE ET MALADIE DE L'OREILLETTE.....	36
CHAPITRE IV - LA DILATATION IDIOPATHIQUE ISOLEE DE L'OREILLETTE DROITE.....	46
A - Introduction.....	46
B - Les cas publiés - Tableau II.....	46'
C - Etude clinique.....	61
D - Etude histologique et évolution.....	65
E - Signification étiologique.....	67
CONCLUSIONS.....	68
BIBLIOGRAPHIE.....	70
TABLE DES MATIERES.....	78

